COUNTWAY LIBRARY
HC 4ZE6 2

BOSTON
MEDICAL LIBRARY
8 THE FENWAY

TRAITÉ

DE MÉDECINE

ET

DE THÉRAPEUTIQUE

IX

LISTE DES COLLABORATEURS

ACHARD	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Tenon.
AUCHÉ	professeur agrégé à la Faculté de Bordeaux, médecin des hôpitaux.
BALLET	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital St-Antoine.
BALZER	médecin de l'hôpital Saint-Louis.
BARBE	chef du laboratoire de dermatologie à l'hôpital Saint-Antoine.
BARBIER	médecin de l'hôpital Hérold.
BARTH	médecin de l'hôpital Necker.
BEZANÇON	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin des hôpitaux.
BOINET	professeur à l'École de Marseille, médecin des hôpitaux.
BOULLOCHE	médecin des hôpitaux de Paris.
BOURNEVILLE	médecin de l'hospice de Bicêtre.
BRISSAUD	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'Hôtel-Dieu.
BROUARDEL (P.)	doyen de la Faculté de Paris, médecin honoraire des hôpitaux.
CARNOT (P.)	docteur ès sciences, ancien interne des hôpitaux de Paris.
CARTAZ	ancien interne des hôpitaux de Paris.
CASTEX	chargé du cours de laryngologie à la Faculté de Paris.
CHAUFFARD	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Cochin.
CLAISSE (P.)	médecin des hôpitaux de Paris.
CLAUDE	médecin des hôpitaux de Paris.
COURMONT	professeur à la Faculté de Lyon, médecin des hôpitaux.
DÉJERINE	professeur à la Faculté de Paris, médecin de la Salpêtrière.
DESCHAMPS	ancien chef de clinique à la Faculté de Paris.
DUPRÉ	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin des hôpitaux.
FOURNIER (L.)	ancien interne des hôpitaux de Paris.
GALLIARD	médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
GARNIER (M.)	ancien interne des hôpitaux de Paris.
GAUCHER	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
GILBERT	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Broussais.
GILLES DE LA TOURETTE	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
GIRODE	médecin des hôpitaux de Paris.
GOMBAULT (A.)	médecin de l'hospice d'Ivry.
GOUGET	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin des hôpitaux.
GRANCHER	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital des Enfants.
GRASSET	professeur à la Faculté de Montpellier.
GUINON (L.)	médecin de l'hôpital Trousseau.
HALLOPEAU	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital St-Louis.
HANOT	prof. agrégé de la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital St-Antoine.
HAYEM	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
HUDELO	médecin des hôpitaux de Paris.
HUTINEL	prof. à la Faculté de Paris, médecin de l'hospice des Enfants-Assistés.
JACQUET	médecin des hôpitaux de Paris.
JEANSELME	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Hérold.
KLIPPEL	médecin des hôpitaux de Paris.
LABBÉ (MARCEL)	chef de clinique médicale à la Faculté de Paris.
LABOULBÈNE	professeur à la Faculté de Paris, médecin honoraire des hôpitaux.
LAMY	médecin des hôpitaux de Paris.
LANCEREAUX	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin honoraire des hôpitaux.
LANDOUZY (L.)	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Laënnec.
LANNOIS	professeur agrégé à la Faculté de médecine de Lyon.
LAUNOIS	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin des hôpitaux.
LAVERAN	professeur au Val-de-Grâce, membre de l'Institut.
LEGROUX	médecin des hôpitaux de Paris.
LE NOIR	médecin des hôpitaux de Paris.
LETULLE	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Boucicaut.
LEVI (L.)	ancien interne lauréat des hôpitaux de Paris.
LION	médecin des hôpitaux de Paris.
MARFAN	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital des Enfants.
MARIE	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de Bicêtre.
MARINESCO	professeur à la Faculté de Bucharest.
MENETRIER	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Tenon.
MERKLEN	médecin de l'hôpital Laënnec.
MÉRY	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin des hôpitaux.
MOSNY	médecin des hôpitaux de Paris.
NETTER	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Trousseau.
PARMENTIER	médecin des hôpitaux de Paris.
PITRES	professeur à la Faculté de Bordeaux.
RAUZIER	professeur agrégé à la Faculté de Montpellier.
RAYMOND	professeur à la Faculté de Paris, médecin de la Salpêtrière.
RICHARDIÈRE	médecin de l'hôpital des Enfants-Malades.
ROGER	professeur agrégé à la Fac. de Paris, méd. de l'hôpital d'Aubervilliers.
ROQUE	professeur agrégé à la Faculté de Lyon, médecin des hôpitaux.
SAINTON	chef de clinique médicale à la Faculté de médecine de Paris.
SÉRIEUX	médecin de l'Asile de Villejuif.
SIREDEY (A.)	médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
STRAUS	professeur à la Faculté de Paris, médecin de l'Hôtel-Dieu.
SURMONT	professeur à la Faculté de Lille.
TEISSIER (J.)	professeur à la Faculté de Lyon, médecin des hôpitaux.
THOINOT	prof. agrégé à la Faculté de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
THOMAS (A.)	ancien interne des hôpitaux de Paris.
TRIBOULET	médecin des hôpitaux de Paris.
VAILLARD	professeur à l'École militaire du Val-de-Grâce.
WIDAL	prof. agrégé à la Faculté, médecin de la Maison municipale de Santé.
WURTZ (R.)	professeur agrégé à la Faculté de Paris, médecin des hôpitaux.

305

TRAITÉ
DE MÉDECINE
ET
DE THÉRAPEUTIQUE

PUBLIÉ SOUS LA DIRECTION DE MM.

P. BROUARDEL
Doyen honoraire,
Professeur à la Faculté de médecine de Paris,
Membre de l'Institut.

A. GILBERT
Professeur de thérapeutique
à la Faculté de médecine de Paris,
Médecin de l'hôpital Broussais.

TOME NEUVIÈME

MALADIES DU CERVEAU, DE L'ISTHME DE L'ENCÉPHALE, DES MÉNINGES ENCÉPHALIQUES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE ET DES MÉNINGES SPINALES

PAR MM.

BOURNEVILLE, RAYMOND, CLAUDE, HUTINEL, KLIPPEL, DÉJERINE, THOMAS, GILBERT, LION.

PARIS
LIBRAIRIE J.-B. BAILLIÈRE ET FILS
19 Rue Hautefeuille, près du Boulevard Saint-Germain

1902

Tous droits réservés.

6.G.212

TRAITÉ

DE

MEDECINE

ET DE

THÉRAPEUTIQUE

MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

(*Suite*)

MALADIES DU CERVEAU (*Suite*)

ENCÉPHALITES CHRONIQUES — IDIOTIES

PAR

BOURNEVILLE

Médecin de Bicêtre.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — En nous appuyant sur les travaux que nous avons poursuivis depuis vingt-cinq ans, soit à la Salpêtrière, soit surtout à Bicêtre, et sur les mémoires et les notes qu ont été publiés durant la même période sur l'*idiotie* ou mieux les *idioties*, nous sommes amené à distinguer, quant à présent, *au point de vue anatomo-pathologique*, les formes suivantes :

1° Idiotie symptomatique de *méningite chronique* (*idiotie méningitique*); 2° idiotie symptomatique de *méningo-encéphalite chronique* (*idiotie méningo-encéphalitique*); 3° idiotie symptomatique d'un *arrêt de développement* des circonvolutions sans malformations, avec lésions des cellules nerveuses (*idiotie congénitale idiopathique*); 4° idiotie symptomatique de *sclérose hypertrophique* ou *tubéreuse*;

5° idiotie symptomatique de *sclérose atrophique* : *a*) sclérose d'un hémisphère ou des deux hémisphères du cerveau (*sclérose hémisphérique* ou *di-hémisphérique*); *b*) sclérose d'un lobe du cerveau (*sclérose lobaire*); *c*) sclérose des circonvolutions isolées; *d*) *sclérose chagrinée du cerveau* (?); 6° idiotie hémiplégique ou diplégique symptomatique de *lésions en foyer* dues à une oblitération vasculaire ou à une hémorragie *(pseudo-porencéphalie*, etc.); 7° idiotie symptomatique de l'*hydrocéphalie* ventriculaire simple ou compliquée d'hydrocéphalie extraventriculaire (*idiotie hydrocéphalique*); 8° idiotie avec cachexie pachydermique ou *idiotie myxœdémateuse* liée à l'*absence de la glande thyroïde*; 9° idiotie symptomatique d'un arrêt de développement du cerveau *avec malformations congénitales* (*porencéphalie vraie*, absence du corps calleux, etc.); 10° idiotie symptomatique de *microcéphalie* par arrêt de développement avec ou sans malformations, ou reconnaissant pour causes des lésions survenues après la naissance (*idiotie microcéphalique proprement dite* ou *symptomatique*).

Nous laissons de côté les cas de *tumeurs cérébrales*, de *sclérose en plaques*, etc., qui déterminent un ensemble symptomatique se rapprochant de l'idiotie et survenant chez des enfants auparavant normaux.

I. **Idiotie méningitique**. — Le *cuir chevelu* n'offre, en général, rien de particulier.

Le *crâne*, souvent asymétrique (plagiocéphalie), est d'ordinaire mince, peu dur, avec des plaques transparentes et des sutures persistantes.

La *dure-mère*, parfois épaissie, est d'habitude très adhérente.

La *pie-mère*, toujours épaissie à des degrés variables, est opalescente, hyperémiée par places ou en totalité sur la face convexe des hémisphères. On y trouve aussi des plaques ecchymotiques. La pie-mère est accolée sur la face interne des lobes frontaux et fréquemment dans les sillons qui séparent les circonvolutions. Les lésions peuvent être généralisées (faces convexe et interne des hémisphères, base du cerveau). D'autres fois, elles sont localisées à la face convexe ou à celle-ci et à la face interne ou encore à la base du cerveau, donnant lieu, alors, à des symptômes qui font penser à tort à l'existence de tumeurs.

Une *hydrocéphalie*, avec dilatation variable des ventricules latéraux, s'observe dans beaucoup de cas de méningite chronique. La dilatation prédomine dans le ventricule latéral du côté où les lésions méningitiques sont le plus marquées.

Dans certains cas, il se produit des poussées méningitiques, qui tantôt disparaissent en aggravant l'état mental antérieur et tantôt aboutissent à la mort. Alors la coupe du crâne est rouge, spongieuse, et, à l'état frais, les sutures se présentent à l'extérieur sous la forme

de cordons rouges, saillants, sinueux, ayant environ de 3 à 4 millimètres de largeur; il s'ensuit un écartement des dentelures des sutures qui montre comment se fait, à l'état physiologique, l'extension des os du crâne sous la pression du cerveau. A la face interne, les sutures apparaissent comme une ligne rouge, finement dentelée, mais ne formant pas de saillie comme sur la face externe.

Dans ces cas, les sinus de la dure-mère sont gorgés de sang et remplis de caillots fibrineux, jaunâtres; la dure-mère est violacée. Partout la pie-mère est congestionnée et présente des infiltrations purulentes, jaunâtres, le long des vaisseaux. Ces infiltrations varient, prédominant tantôt sur un hémisphère, tantôt sur l'autre, plus accusées en général au niveau des scissures de Sylvius et des régions voisines, en arrière du chiasma, au niveau de l'espace interpédonculaire.

A côté des cas de méningite chronique, en quelque sorte idiopathique, il en existe où les lésions méningitiques viennent compliquer une autre lésion. C'est ainsi qu'on trouve sur un hémisphère cérébral un pseudo-kyste ou une pseudo-porencéphalie, une sclérose lobulaire, et sur l'autre des lésions méningitiques localisées ou généralisées. Enfin il arrive que ces mêmes lésions se surajoutent à la sclérose tubéreuse ou hypertrophique.

II. **Idiotie méningo-encéphalitique**. — Le *cuir chevelu*, de même que dans la forme précédente, est pâle et amaigri.

Le *crâne* aussi présente ordinairement les mêmes caractères : asymétrie, minceur, plaques transparentes, persistance des sutures qui, parfois, sont gorgées de sang. Chez Maqu... (1), morte à quatre ans, la fontanelle antérieure existait encore, la *suture intrapariétale était soudée*. — Chez Champsci... (2), âgée de seize ans, la suture métopique persistait.

Adhérences fréquentes de la *dure-mère* au crâne, nombreuses adhérences avec la pie-mère souvent sous forme de paquets. Cette membrane est épaissie, dure, quelquefois comme cartilagineuse.

La *pie-mère* offre une vascularisation disposée par plaques intéressant parfois toute sa surface : au niveau des plaques les plus vasculaires, ecchymotiques, les circonvolutions ont une coloration qui rappelle celle de la chair du saumon. Elle a un aspect louche, gélatiniforme, ce qui est dû à un œdème plus ou moins prononcé. Elle est quelquefois épaissie au point de ressembler à la dure-mère (pachyméningite). Il existe des adhérences entre elle et la substance grise qui constituent la lésion caractéristique de cette forme d'idiotie. Ces adhérences sont parfois disséminées par petites plaques irrégulières, de quelques millimètres de diamètre, sur toute la superficie des hémisphères cérébraux, de telle sorte que, lorsque la décortication

(1) *Compte rendu de Bicêtre* pour 1896, p. 33-48.
(2) *Ibid.* pour 1885, p. 156.

est complète, les circonvolutions présentent un nombre plus ou moins considérable de pertes de substance, ressemblant à des coups d'ongles ou à des ulcérations superficielles. Dans certains cas, la méningo-encéphalite est ainsi disséminée sur un certain nombre de circonvolutions et en occupe d'autres partiellement, ou sur toute leur étendue. D'autres fois, les adhérences s'observent sur un ou plusieurs lobes ou sur toute une face des hémisphères et la décortication entraîne une couche plus ou moins épaisse de la substance grise, mais non toute son épaisseur. Si on place l'hémisphère cérébral dans un vase plein d'eau, les régions malades apparaissent comme villeuses et on voit flotter une foule de lambeaux de la substance grise. Çà et là on peut voir des portions de circonvolutions avec leur aspect normal, c'est-à-dire sans écorchures ou ulcérations.

Comme dans l'*idiotie méningitique simple*, mais peut-être moins fréquemment, on note un accolement des lobes frontaux, par leur face interne. Il en est de même dans les sillons. Là les feuillets de la pie-mère adhèrent entre eux par leur face externe et par la face interne à la substance grise. — Les lésions prédominent sur les faces convexes des hémisphères, et à la face interne des lobes frontaux, mais elles peuvent se rencontrer en même temps sur les faces inférieure et interne.

A un degré plus prononcé, la pie-mère, encore plus épaissie, adhère si intimement à la substance grise et les lésions de celle-ci sont si accusées que l'ablation de la pie-mère entraîne toute l'épaisseur de la substance grise, mettant à nu la substance blanche des circonvolutions. Parfois le squelette de la substance blanche n'est pas sensiblement atrophié et, alors, les bords des circonvolutions sont arrondis ; d'autres fois il est, au contraire, très atrophié, dur, sclérosé, et les circonvolutions se présentent sous forme de crêtes.

Ces lésions du degré le plus accusé se rencontrent tantôt sur une ou deux circonvolutions, tantôt sur une grande partie d'entre elles; tantôt, enfin, sur toute une face ou sur *toutes les faces des hémisphères*.

Tel est le cas de Dub... dont nous avons montré les planches du cerveau aux membres du Congrès de psychiatrie (1), et surtout celui de Tout... Comme on le voit, ici la méningo-encéphalite, aussi accusée que possible, a envahi entièrement les hémisphères. L'enlèvement de la pie-mère a entraîné toute la substance grise et la surface interne de la pie-mère, revêtue de la substance grise, représente parfaitement, par ses reliefs et ses dépressions, le moule ou le dessin de toutes les circonvolutions. Au point de vue anatomo-pathologique, les cerveaux de ce genre rappellent complètement

(1) Voir *Compte rendu* de 1881, p. 17-26 : *Méningite chronique simple à gauche, méningo-encéphalite* presque généralisée à *droite; hémiplégie à gauche.*

les cerveaux d'adultes qui succombent à la *paralysie générale*.

Les *ventricules latéraux* sont dilatés dans la majorité des cas, également ou inégalement. Il n'y a pas de lésions macroscopiques bien manifestes des parois des ventricules. — La quantité du *liquide céphalo-rachidien* est assez abondante et en rapport avec la dilatation des ventricules latéraux.

Les lésions méningo-encéphalitiques compliquent quelquefois d'autres formes anatomo-pathologiques de l'idiotie, par exemple les *pseudo-porencéphalies*, la *sclérose atrophique*, la *sclérose hypertrophique* ou *tuberculeuse*, etc.

III. **Idiotie par arrêt simple de développement**. — Le *cuir chevelu*, le *crâne*, sauf l'asymétrie, la *dure-mère* et la *pie-mère* sans adhérences, ne présentent aucune lésion digne d'être notée.

Ce qui caractérise, anatomiquement, cette forme d'idiotie, c'est surtout la simplicité des circonvolutions. Il n'y a pas de plis de passage, ou ils sont peu nombreux; il s'agit là, en quelque sorte, d'un cerveau d'étude. Dans ces cas, les circonvolutions sont volumineuses. D'autres fois, elles sont relativement peu développées. Les sillons, en général, sont peu profonds. Certains lobes ont leurs circonvolutions relativement grêles, cette gracilité peut affecter les lobes correspondants des deux hémisphères; il y a, parfois, en même temps, *arrêt de développement* et *sclérose lobaire* : tel est le cas de Pid..., dont les circonvolutions occipitales sont très atrophiées sur la face externe. Le plus souvent, les circonvolutions frontales et occipitales sont peu volumineuses, tandis que les circonvolutions pariétales et temporales offrent un développement souvent considérable. On observe aussi des dissemblances remarquables des circonvolutions des faces convexes et internes des hémisphères. Il n'est pas rare de trouver des circonvolutions avec un aspect luisant, pseudo-gélatiniforme, rappelant l'aspect des circonvolutions du cerveau des nouveau-nés.

Plusieurs *examens histologiques* pratiqués par l'un de nos anciens internes, le Dr Pilliet, peuvent se résumer ainsi : état de non-développement des cellules nerveuses, qui, bien que très abondantes, gardent le caractère qu'on leur voit chez les jeunes animaux. Elles sont entourées de nombreux vaisseaux non altérés, ce qui est encore, du reste, un caractère fœtal.

Dans ces cas que nous avons réunis sous le titre d'arrêt de développement simple des circonvolutions, le poids du cerveau est à peu près normal par rapport à l'âge des enfants. Nous parlerons plus loin, à propos de l'*idiotie microcéphalique*, des arrêts de développement avec atrophie et partant avec diminution de poids.

IV. **Idiotie symptomatique de sclérose atrophique**. — Le *cuir chevelu* est souvent épais. — Les *os du crâne*, non synostosés, durs, compacts, sont plutôt augmentés de volume, d'une façon géné-

rale si les lésions existent des deux côtés, ou d'un seul côté, si la lésion est unilatérale. Parfois l'hypertrophie des os est très remarquable, ainsi que nous en citerons un exemple. En raison du moindre développement de l'un des hémisphères cérébraux, la moitié correspondante de la voûte et de la base craniennes est moins développée et la suture sagittale ne se trouve plus sur la ligne médiane. La *pie-mère* se décortique d'habitude avec facilité. Elle est quelquefois épaissie, doublée de mailles de tissu cellulaire, infiltrée de sérosité au niveau des circonvolutions atrophiées.

Au point de vue du cerveau, nous avons à distinguer deux groupes. Dans le premier, il s'agit d'une *encéphalite parenchymateuse*; dans le second, de *sclérose atrophique*.

1° **Encéphalite parenchymateuse**. — Les circonvolutions ont, dans leur ensemble, une configuration à peu près régulière. Elles sont, toutefois, moins volumineuses que celles du cerveau d'un enfant normal du même âge. Les plis de passage sont moins multipliés. Leur coloration et leur consistance ne diffèrent pas sensiblement de l'état physiologique. Au point de vue histologique, nous croyons devoir signaler les résultats obtenus dans un cas type (Reb...) par notre regretté ami le Dr Pilliet (1).

2° **Sclérose atrophique**. — Elle peut intéresser, ce qui est exceptionnel, les deux hémisphères (2), ou l'un d'eux dans sa totalité, ce qui est moins rare, et surtout un ou plusieurs lobes du cerveau.

Dans la *sclérose hémisphérique*, l'hémisphère atrophié a tous ses diamètres inférieurs à ceux de l'hémisphère sain. Sa face interne laisse en partie à découvert la face correspondante de l'autre hémisphère. L'hémisphère malade est en retrait en avant et en arrière où il laisse en partie à découvert la face supérieure de l'hémisphère cérébelleux correspondant. Le retrait prédomine en avant ou en arrière selon que l'atrophie prédomine elle-même sur le lobe frontal ou sur le lobe occipital.

Dans la forme lobaire, la lésion porte indifféremment sur tous les lobes du cerveau, frontal, pariétal, occipital, temporo-sphénoïdal, carré, etc. Dans la majorité des cas, la *sclérose lobaire* ne siège que sur un hémisphère ; mais il arrive aussi qu'elle affecte les lobes correspondants des deux côtés du cerveau, par exemple, les deux lobes frontaux, les deux lobes temporaux, etc.

Quel que soit le siège de la lésion, son étendue ou sa limitation, il existe à son niveau une *dépression* en quelque sorte en nappe, très marquée par rapport aux circonvolutions voisines. La pie-mère passe au-dessus d'elle comme un vélum. Elle est en général comblée par

(1) *Compte rendu de Bicêtre* pour 1886, p. 172.

(2) Nous en citerons des cas à propos de l'*idiotie microcéphalique* (entre autres celui de Sal...). *Compte rendu* de 1892, p. 22, celui de Louis.

une sorte d'infiltration celluleuse de la pie-mère remplie de liquide céphalo-rachidien.

Les *circonvolutions* malades tranchent par leur coloration blanchâtre, parfois un peu jaunâtre ou même brunâtre, avec la couleur grise des circonvolutions voisines. Elles sont *indurées*, réduites à 2, 3 ou 4 millimètres d'épaisseur, vermicellées, lamelliformes. Les moins réduites de volume offrent quelquefois de petites cupules. Les *sillons* intermédiaires sont larges, anfractueux. Si l'atrophie occupe la frontale et la pariétale ascendantes, le sillon de Rolando est béant. Il en est de même de la scissure de Sylvius si la lésion porte sur les circonvolutions qui la bordent.

La *sclérose lobaire* a toujours un retentissement sur le reste de l'hémisphère qui se traduit par un arrêt de développement de toutes les circonvolutions, plus prononcé au voisinage du foyer, d'où une diminution plus ou moins forte de son poids. Nous reproduirons ultérieurement plusieurs tableaux sur l'*inégalité de poids* entre les deux hémisphères. Parmi les lésions concomitantes, nous relèverons : 1° la diminution de capacité de la moitié correspondante du crâne, l'épaississement des os ; 2° la diminution du diamètre des artères ; 3° l'*arrêt de développement* des masses centrales, la dilatation de l'un ou des deux ventricules latéraux ; 4° dans un certain nombre de cas, les *dégénérations secondaires* portant sur la bandelette optique, le tubercule mamillaire, le pédoncule cérébral, la protubérance et la pyramide antérieure du même côté ; 5° l'arrêt de développement des os du squelette de la moitié paralysée du corps opposé à l'hémisphère atrophié.

Dans certains cas, nous avons une *sclérose atrophique* de l'un des hémisphères et une méningo-encéphalite de l'autre (1).

Comme exemple de *sclérose atrophique lobaire symétrique*, nous citerons celui de Veyr... (2). L'atrophie des lobes frontaux déjà très nette sous la pie-mère est encore plus frappante après l'ablation de cette membrane, et ce qui reste de ces lobes tranche fortement par sa couleur jaunâtre avec la coloration des circonvolutions saines. — Le *lobe frontal* est réduit à une petite pyramide triangulaire de $2^{cm},5$ sur 5 centimètres à peine et, dans son ensemble, cet hémisphère a une forme arrondie. Les *lobes pariétal* et *temporal* sont, au contraire, assez développés. Ce qui reste des circonvolutions du lobe frontal a une coloration brun jaunâtre sur ses faces convexe et inférieure, grisâtre sur sa face interne. Les circonvolutions situées en arrière ont leur coloration naturelle, sont assez

(1) Voy. les planches du cerveau de Doucer... dans le *Compte rendu de Bicêtre* pour 1896 et la représentation de son squelette. L'hémisphère cérébral gauche est tout entier atteint de *sclérose atrophique* et tous les os du squelette du côté opposé (hémiplégié) ont subi un *arrêt de développement*.

(2) *Compte rendu* de 1897, p. 104.

grosses, sauf les circonvolutions occipitales, et paraissent tassées les unes contre les autres. Les *sillons* qui les séparent sont assez profonds.

Sur la face interne, on trouve, comme nous l'avons dit, les mêmes lésions de *sclérose atrophique*, intéressant les trois quarts antérieurs de la *première frontale* et la moitié correspondante de la *circonvolution du corps calleux*. Le *corps calleux* lui-même n'est pas atrophié, comme il l'est sur l'hémisphère gauche. Le reste des circonvolutions est assez développé. Le *lobule paracentral* est moins gros que le gauche. Le *lobe quadrilatère* est assez volumineux et assez plissé. Le *coin* est plus petit qu'à gauche. Le *lobe occipital* est composé des circonvolutions plutôt peu développées. — Le *ventricule latéral*, la *couche optique* et le *corps strié* n'ont rien de particulier.

Le rétrécissement et le peu de hauteur du front, dans ce cas remarquable, étaient en rapport avec l'atrophie des lobes frontaux, mais les os frontaux n'avaient pu suivre le mouvement de retrait de ces lobes et l'*espace devenu libre entre ces lobes et la face interne des frontaux* était comblé : 1° par une accumulation considérable de liquide céphalo-rachidien ; 2° par un épaississement, une *hypertrophie des os frontaux* dans toute leur étendue. Mentionnons aussi la *dilatation des ventricules latéraux*.

Le cas de Thil... (1) montre que les foyers de sclérose lobaire sont quelquefois très *multipliés* et qu'ils ne sont *pas* toujours *symétriques*.

A la *sclérose atrophique*, nous rattacherons, pour mémoire, les cas où les circonvolutions à leur face externe seule, ou sur leur trois faces libres, sont *plissées*, *ridées*, ont un *aspect chagriné*. En pareil cas, les bords des circonvolutions, au lieu d'être arrondis, sont tranchants, ce qui donne aux circonvolutions chagrinées une forme quadrangulaire. Cette lésion occupe tantôt quelques circonvolutions, tantôt un grand nombre d'entre elles, soit sur toutes les faces des hémisphères, soit sur l'une d'entre elles. Elle se rencontre isolément ou en même temps que la sclérose atrophique. Ajoutons que celle-ci peut être compliquée de méningo-encéphalite ; que, parfois, on observe la sclérose atrophique sur un hémisphère et la méningo-encéphalite sur le second.

V. **Idiotie symptomatique de sclérose tubéreuse ou hypertrophique.** — Le *cuir chevelu*, le *crâne*, la *dure-mère*, la *pie-mère*, sauf dans les cas compliqués, n'offrent rien de particulier. Les lésions qui caractérisent cette forme se rencontrent sur les *circonvolutions* et sur les *ventricules latéraux*. Elles consistent en îlots arrondis, triangulaires, quadrangulaires, pentagonaux, en forme de cornemuse, ou de formes difficiles à caractériser, formant saillie.

(1) *Compte rendu* de 1892, p. 86.

Leur surface est lisse, leurs bords rectilignes ou arrondis. De volume variable, pouvant atteindre plusieurs centimètres — jusqu'à 6 — en hauteur et en largeur et comprendre tout un lobe, d'une coloration blanchâtre, opaque, d'une densité bien supérieure aux parties avoisinantes, ces îlots isolés ou conglomérés font partie des circonvolutions : il s'agit, en un mot, d'une *sclérose hypertrophique* de portions plus ou moins grandes des circonvolutions. Ces îlots, en saillie, sont en nombre variable, dix, quinze, vingt et même davantage. On les rencontre indifféremment sur toutes les faces des hémisphères; mais elles prédominent, en général, sur la face convexe qui est, d'ailleurs, la plus étendue. Elles impriment aux circonvolutions une sorte de tassement et de nombreuses déformations et les rendent quelquefois difficilement reconnaissables, d'où des anomalies variées. Plusieurs îlots scléreux peuvent exister sur la même circonvolution ou se continuer d'une face sur l'autre. Le plus souvent les circonvolutions, en apparence saines, sont volumineuses, réduites aux principales. Les plis de passage sont rares. Le cerveau de l'enfant Grosm... permet de se rendre un compte exact de la forme et de la distribution des îlots scléreux et complète notre description.

Au niveau des masses scléreuses, la pie-mère est mince, s'enlève avec facilité; elle passe sur elles comme un voile. On dirait qu'il n'y a plus aucun lien entre elles et la pie-mère. Une section pratiquée sur les portions indurées met, parfois, à jour une cavité dont les parois sont lisses et unies par des tractus d'apparence vasculaire. La paroi externe est dure, l'interne molle. A la coupe, en général, on sent une résistance due à l'*induration* très prononcée au niveau de l'écorce, puis moindre à mesure que l'instrument pénètre en profondeur.

Les *ventricules latéraux* ne sont pas dilatés. La couche optique est saine. Mais le *corps strié* est parsemé d'*îlots scléreux*, tranchant par leur coloration blanche sur le fond gris du corps strié. Ces petites tumeurs ont 2, 3, 5 millimètres de diamètre; elles sont réunies en une sorte de grappe. Elles prédominent en avant sur le bord supérieur et le sillon voisin.

La sclérose tubéreuse se complique souvent de *méningite* ou de *méningo-encéphalite*. Sur les dix cas qui nous sont personnels, nous l'avons rencontrée cinq fois. Tantôt elle s'observe sur les deux hémisphères, tantôt sur un seul; les faces convexes sont ordinairement les plus altérées.

Une lésion concomitante, qui est constante, est celle des *reins*. Ces organes offrent à leur surface plusieurs petites *tumeurs* d'un blanc jaunâtre, d'une consistance demi-molle, présentant à la coupe une forme conique. Quelquefois elles ont une largeur de 1 centimètre et une profondeur de 2 centimètres. Elles peuvent atteindre le volume d'une noisette et même d'un œuf de pigeon. Dans trois cas, il existait

en outre de petits kystes. Un examen histologique pratiqué en 1881, par M. Mayor, a montré qu'il s'agissait probablement de sarcome encéphaloïde (?).

VI. **Idiotie symptomatique de porencéphalie vraie.** — Des cinq *crânes* que nous possédons au musée de Bicêtre, deux sont nettement ovoïdes, trois plus ou moins trigones. L'un d'eux (celui de Viv...) rappelle un peu l'une des formes des crânes hydrocéphaliques. Tous sont plagiocéphaliques, minces, avec de nombreuses plaques transparentes. Toutes les sutures persistent.

La *pie-mère* est saine ou offre une vascularisation variable. Une seule fois sur cinq, nous avons noté quelques adhérences sur plusieurs circonvolutions. La pie-mère, au niveau du *porus*, s'étend sur lui comme un voile sans présenter les tractus cellulaires (infiltration cellulaire de Cruveilhier) que nous trouverons dans la pseudo-porencéphalie. La quantité du *liquide céphalo-rachidien* est d'ordinaire augmentée : 50, 60, 250 grammes. Dans deux autres cas, il est indiqué comme peu ou assez abondant.

Ce qui caractérise la porencéphalie vraie, arrêt de développement dont l'origine est très discutée, tantôt unilatérale, tantôt bilatérale, c'est l'existence, en général, d'un *porus* avec malformation et déviation des circonvolutions.

La *porencéphalie vraie* consiste le plus souvent en l'absence d'une portion plus ou moins grande d'une région des circonvolutions. La cavité qui en résulte a la forme d'un entonnoir, plus ou moins régulier, à base externe répondant à la face convexe du cerveau et dont le sommet aboutit au ventricule latéral. Ses bords, et même ses faces, sont plutôt quadrangulaires. Ses parois lisses, unies ou légèrement mamelonnées, ont la couleur blanche des circonvolutions.

Les circonvolutions qui avoisinent le *porus* ont une disposition remarquable, caractéristique : toutes se dirigent en rayonnant vers les bords de l'excavation sur laquelle elles se réfléchissent et où elles semblent avoir leur origine. C'est à peine si les circonvolutions les plus éloignées n'offrent pas cette particularité et conservent quelques-uns de leurs caractères morphologiques. Le nombre des circonvolutions déformées est en rapport avec l'étendue de la cavité porencéphalique.

L'orifice de communication avec le ventricule est en général arrondi et régulier. Il siège presque toujours à la partie la plus déclive de l'entonnoir.

Le *processus pathologique* capable d'amener cette perte de substance est, croyons-nous, d'origine vasculaire, la lésion siégeant presque constamment, mais non toujours, au niveau du territoire irrigué par la sylvienne. Les circonvolutions le plus souvent intéressées sont donc la troisième frontale, les frontale et pariétale ascendantes, le pli pariétal inférieur et la première temporale.

La porencéphalie est *unilatérale* ou *bilatérale*. Cette dernière forme paraît être la plus commune. La lésion n'est pas identique des deux côtés, elle peut être plus vaste d'un côté que de l'autre. Chez Saint-Arn... il y a une vaste cavité à droite avec communication ventriculaire, tandis qu'à gauche il n'y a qu'une dépression sans communication avec le ventricule, mais tout autour les circonvolutions ont la disposition radiée que nous avons décrite. Un degré de plus et le porus était constitué.

Le *ventricule latéral* dans lequel s'ouvre le porus, vu par sa face interne, n'a été trouvé un peu dilaté que dans deux cas. Les masses centrales sont d'apparence normale et proportionnées au volume du cerveau. — Dans les cas très prononcés, les lobes occipitaux laissent le cervelet en partie découvert. — Le tableau suivant donne une idée du poids de l'encéphale, des hémisphères cérébraux et cérébelleux.

NOMS.	AGE.	SEXE.	DIAGNOSTIC.	PORENCÉPHALIE		POIDS de l'encéphale.	HÉMISPHÈRES			
				unilatérale.	bilatérale.		cérébraux		cérébelleux	
							D	G.	D.	G.
St-Arnou...	6 ans.	Garçon.	Idiotie complète.	Droite.	Bilatérale.	750	295	315	55	55
Pot.....	5 —	Garçon.	Idiotie complète.	»	»	760	435	215	35	50
Vive.....	7 —	Garçon.	Idiotie. Affaiblissement paralytique du côté gauche.	»	»	910	190	540	90	80
Roch.....	6 —	Garçon.	Idiotie complète. Cécité. Épilepsie.	»	»	490	200	188	47	47
Aybra.....	4 —	Fille.	Idiotie complète.	»	»	930	370	415	65	65

VII. **Idiotie symptomatique de pseudo-porencéphalie** (*Foyers anciens d'hémorragie ou de ramollissement*, *pseudo-kystes*, *infiltration celluleuse*, etc.). — Le *cuir chevelu* est ordinairement peu épais. — Le *crâne* est en général asymétrique (plagiocéphalie plus ou moins prononcée). La moitié correspondant à la lésion, base et voûte, est moins développée que du côté sain. Les *os* sont peu épais, durs, avec de nombreuses plaques transparentes. Toutefois, dans la porencéphalie unilatérale, il n'est pas rare de trouver les os de la moitié du crâne du côté de la lésion plus épais que ceux de l'autre moitié. Les sutures persistent. — La *pie-mère*, excepté au niveau des lésions cérébrales, n'offre rien de notable dans les cas non compliqués de méningite, circonstance assez rare d'ailleurs. — Si ce n'est dans

deux cas où il y avait quelques adhérences au crâne le long de la grande scissure interhémisphérique, la *dure-mère* a paru normale.

Les lésions en foyer qui caractérisent la pseudo-porencéphalie nous amènent à examiner : 1° l'état de la *pie-mère* à leur niveau ; 2° le foyer lui-même ; 3° les circonvolutions contiguës ; 4° les lésions secondaires.

A l'ouverture de la *dure-mère*, on aperçoit sur l'un des lobes du cerveau un *kyste* ou mieux un *pseudo-kyste*, de dimensions variables, donnant une sensation de mollesse particulière, faisant prévoir l'existence d'une destruction des circonvolutions. Souvent le pseudo-kyste offre un certain degré de transparence, d'autres fois il se présente sous l'aspect d'une plaque jaunâtre, ocrée. Les parois sont constituées par la pie-mère épaissie. La cavité peut être subdivisée en logettes, traversées par des tractus cellulaires formant des mailles ; le tout est infiltré de liquide céphalo-rachidien qui remplit le pseudo-kyste et ses logettes, et comble la dépression constituée par la lésion destructive. On se rend compte de l'étendue de celle-ci lorsqu'on a donné écoulement au liquide. Sur son pourtour la pie-mère adhère, en général, aux restes des circonvolutions qui ont été intéressées par la lésion.

Quand le pseudo-kyste a été enlevé, on constate l'absence de circonvolutions ou de portions de circonvolutions plus ou moins considérables suivant l'étendue du foyer. Les circonvolutions qui le limitent sont atrophiées quelquefois à un degré prononcé et il n'est pas rare d'en rencontrer qui semblent atteintes de *sclérose atrophique*. Au delà de cette zone limitrophe, toutes les circonvolutions sont arrêtées dans leur développement, et cet arrêt porte sur tout l'hémisphère cérébral, qui dans tous ses diamètres est inférieur à l'hémisphère demeuré sain et qui se traduit par une différence de poids plus ou moins grande. S'il existe un foyer sur les deux hémisphères cérébraux, le poids du cerveau se trouve réduit dans sa totalité.

Les circonvolutions ont leur aspect et leur direction habituels. Elles ne rayonnent pas vers la lésion, comme vers un centre, ainsi que nous l'avons vu dans tous les cas de porencéphalie vraie.

Le fond du foyer est constitué par une couche, parfois très mince, de 1 ou 2 millimètres d'épaisseur, constituée par une membrane cellulaire parcourue par des vaisseaux, un peu de substance blanche et par l'épendyme. Parfois, la substance cérébrale paraît même faire défaut. D'après quelques auteurs, il peut y avoir communication du foyer avec le ventricule latéral correspondant, mais alors la perforation est irrégulière, comme déchiquetée, et n'offre pas la disposition circulaire ou elliptique, avec bords arrondis et lisses du porus de la porencéphalie vraie.

Dans les onze cas que nous possédons, la pseudo-porencéphalie était *bilatérale* dans trois cas, *unilatérale droite* ou *gauche* dans un nombre égal de cas.

Tantôt il n'y a qu'un pseudo-kyste, tantôt il y en a plusieurs. Dans la pseudo-porencéphalie double, ils sont d'ordinaire symétriques. Au point de vue de leur répartition, ces foyers se comportent ainsi qu'il suit :

Lobes frontaux	8 fois.
— de l'insula	8 —
— temporaux	8 —
— pariétaux	6 —
— du pli courbe	5 —
— occipitaux	4 —

Le tableau ci-après fournit des renseignements sur la différence de poids entre les hémisphères cérébraux et cérébelleux.

NOMS.	AGE.	SEXE.	HÉMISPHÈRES CÉRÉBRAUX.			HÉMISPHÈRES CÉRÉBELLEUX.		
			D.	G.	DIFFÉRENCE.	D.	G.	DIFFÉRENCE.
Renar	5 ans.	Garçon.	278	187	**91**	22	30	**8**
Régni... (Jean)..	8 —	Garçon.	530	530	**Égaux.**	70	70	**Égaux.**
Voisen	3 —	Fille.	265	265	**Egaux.**	50	50	Egaux.
Grar... (1)	24 —	Garçon.	424	514	**90**	55	75	**20**
Lefèv	19 —	Garçon.	335	565	**230**	77	72	**5**
Dufo	15 —	Garçon.	240	560	**320**	85	75	**10**
Wir	3 —	Fille.	290	425	**135**	45	45	Égaux.
Fau	8 —	Garçon.	330	190	**140**	65	65	**Égaux.**
Régn... (Paul)...	19 —	Garçon.	540	275	**265**	75	80	**5**
Gailla	18 —	Fille.	477	255	**222**	70	70	**Égaux.**
Scheff	4 —	Fille.	330	275	**55**	50	50	Egaux.

(1) L'inégalité porte sur l'hémisphère cérébral et cérébelleux du même côté.

Dans la pseudo-porencéphalie *double*, en général avec prédominance de la lésion d'un côté, les artères de la base sont moins volumineuses qu'à l'état normal. Il en est de même des bandelettes optiques, des tubercules mamillaires, des pédoncules cérébraux, de la protubérance et du bulbe. Dans la pseudo-porencéphalie *unilatérale*, les artères, répondant à l'hémisphère lésé, sont notablement plus petites que celles de l'hémisphère sain.

La bandelette optique de ce côté, le tubercule mamillaire — absent dans un cas, — le pédoncule cérébral, la moitié de la protubérance, la pyramide antérieure et l'olive, sont sensiblement atrophiés (*dégénérations secondaires*). Nous nous bornons à cette simple constatation, regrettant de ne pouvoir mettre en regard de ces lésions secondaires la description des foyers cérébraux. Rappelons que, le plus souvent, le pseudo-kyste occupe le lobe temporal, le

lobule de l'insula et la circonvolution d'enceinte de la scissure de Sylvius.

Comme lésion concomitante, nous n'avons à mentionner que la *méningo-encéphalite* dans un seul de nos onze cas. Elle était moins accusée sur l'hémisphère où siégeait la lésion destructive que sur l'autre où il n'y avait aucun foyer.

Comparaison entre la porencéphalie vraie et la pseudo-porencéphalie. — Pour nous la *véritable porencéphalie* ne reconnaît qu'une seule cause, toujours la même, un *arrêt de développement*, dont l'origine nous échappe. Différents processus pathologiques (hémorragies, ramollissements) déterminent des lésions qui peuvent plus ou moins grossièrement simuler la porencéphalie vraie, mais ce ne sera jamais qu'une *fausse porencéphalie*. Nous avons alors une perte de substance plus ou moins vaste et profonde, recouverte par la pie-mère et contenant du liquide céphalo-rachidien en quantité variable, en un mot un *kyste* ou mieux encore un *pseudo-kyste*, avec infiltration cellulaire, logettes de dimensions variables, séparées du ventricule par une épaisseur plus ou moins grande de substance blanche... Tout autour de la perte de substance, les *circonvolutions* ou *portions de circonvolutions* qui ont persisté présentent leur aspect normal et ne convergent pas vers le foyer.

Dans la *porencéphalie vraie* : 1° La *cavité* a la forme d'un entonnoir plus ou moins régulier, à base externe et dont le sommet regarde le ventricule. Son aspect est lisse. Elle est recouverte par la pie-mère qui n'offre ni logettes, ni infiltration celluleuse. 2° Les *circonvolutions* ont une disposition remarquable, caractéristique : toutes se dirigent en rayonnant vers le fond de l'excavation, véritable point de convergence où elles semblent prendre leur racine. 3° L'*orifice de communication* est toujours régulier, souvent parfaitement arrondi ou elliptique et formant ce qu'on appelle le *porus*. Ce porus caractéristique est toujours situé à la partie la plus déclive de l'entonnoir porencéphalique. 4° Autour de l'*excavation*, on rencontre presque constamment d'autres anomalies, dues au même arrêt de développement. 5° Les lésions que nous qualifions de *pseudo-porencéphalies* peuvent être *congénitales*, mais elles sont surtout *extracongénitales*, se produisant plus ou moins longtemps après la naissance, même chez l'adulte, tandis que la *porencéphalie vraie* est TOUJOURS CONGÉNITALE et ne survient jamais après la naissance. C'est là une différence, et non la moins importante, qui sépare ces deux genres de lésions.

VIII. **Idiotie myxœdémateuse ou cachexie pachydermique infantile.** — Le *cuir chevelu* est d'habitude épais, parfois même très épais. Il n'est amaigri que si le malade a succombé à une maladie intercurrente un peu prolongée. Les *cheveux* sont gros, raides, semblables à des crins, avec un reflet roux. Il y a une

alopécie partielle, siégeant au-dessus des bosses frontales, parfois au niveau du vertex. Le *crâne* appartient le plus souvent au type brachycéphale. Les *os* sont minces, peu durs, d'une couleur blanc jaunâtre, avec des plaques transparentes. La *fontanelle antérieure* persiste chez tous les sujets, même chez les plus âgés (1). Il en est de même des sutures et même de la suture métopique chez des sujets très âgés. La dure-mère est souvent adhérente à la voûte cranienne. Ce n'est qu'exceptionnellement qu'on trouve quelques adhérences, d'ailleurs très limitées, de la pie-mère à la substance grise.

Les *circonvolutions* ont un aspect luisant rappelant celui du cerveau des nouveau-nés, sorte d'aspect gélatiniforme. Dans un groupe de cerveaux que nous avons examinés, elles étaient plutôt petites, assez sinueuses, avec des plis de passage en assez grand nombre, et des sillons relativement profonds. Dans le second groupe, les circonvolutions étaient plutôt grosses, surtout les circonvolutions frontales et pariétales ascendantes, les sillons peu profonds, écartés, les plis de passage rares.

Dans tous les cas, les *circonvolutions temporales* étaient volumineuses, d'une conformation très simple. La première envoie un ou deux prolongements assez gros au *lobule de l'insula* qui est largement découvert.

Les *ventricules latéraux* et les *masses centrales* n'ont rien de particulier. Sauf dans un cas, le liquide *céphalo-rachidien* n'est pas augmenté. La *glande pituitaire* a paru un peu plus volumineuse que d'habitude. La *glande pinéale* est naturelle. Les différentes parties de la base de l'encéphale (artères, nerfs, etc.) ainsi que la protubérance et le bulbe étaient normaux. Le *grand sympathique* examiné dans plusieurs cas a semblé macroscopiquement sain.

Dans tous les cas, la GLANDE THYROÏDE était COMPLÈTEMENT ABSENTE. — Rappelons aussi l'arrêt de développement de la taille, les déformations du squelette, le développement exagéré du tissu graisseux formant dans différentes régions des pseudo-lipomes.

Examen histologique. — L'examen pratiqué par M. Pilliet sur le cerveau d'une fillette de sept ans, a porté sur un fragment pris au milieu de la frontale ascendante droite et sur l'un des lobes latéraux du cervelet. Les coupes montrent un développement assez marqué des capillaires qui sont élargis. Les cellules névrogliques sont relativement abondantes. La substance blanche paraît parsemée de corps granuleux, mais cet aspect est dû à ce que la myéline a été modifiée par suite du long séjour de la pièce dans l'alcool. Le stroma névroglique paraît nettement fibrillaire, surtout dans les portions les plus superficielles de l'écorce. Les grandes cellules pyramidales et les moyennes sont allongées ; beaucoup sont presque complètement

(1) Il est probable qu'à l'autopsie des malades qui auront été traités longtemps par la glande thyroïde, la fontanelle antérieure sera trouvée ossifiée.

fusiformes, mais nulle part on ne constate de pigmentation semblable à celle qu'a décrite M. Fletcher Beach, ni de vacuolisation. Dans le cervelet, la couche granuleuse est extrêmement riche en cellules; les grandes cellules de Purkinje sont très nombreuses et ne paraissent pas non plus altérées. En tout cas, elles ne sont pas pigmentées.

En résumé, il est difficile d'apprécier des altérations quantitatives des cellules pyramidales sur le cerveau d'un enfant si jeune. Quant aux altérations qualitatives, elles sont très peu marquées. Les lésions des fibres à myéline dans la couche corticale, dans les faisceaux descendants de la substance grise, et dans la substance blanche, n'ont pu être étudiées à cause du long séjour des pièces dans l'alcool.

IX. **Idiotie microcéphalique**. — Sous le nom de *microcephales* les auteurs ont groupé tous les idiots dont la tête est petite et dont le cerveau, par conséquent, est en poids au-dessous de la moyenne. Broca déclare microcéphales tous les individus dont le cerveau n'atteint pas 907 grammes chez la femme pubère, et 1050 grammes chez l'homme. Dans la plupart des cas, sauf ceux où la mort est survenue après une maladie assez longue, le *cuir chevelu* était assez épais.

Sur les 25 *crânes* pris pour types, 15 sont assez nettement ovoïdes, 5 plutôt ronds, 5 ont une configuration intermédiaire. La plagiocéphalie est à peu près la règle. Les *sutures*, contrairement à une opinion très répandue, persistent et ne présentent aucune trace de synostose, ni à la face externe, ni à la face interne. *Un seul crâne*, celui de Renais..., fait exception. Il présente une *synostose partielle* intéressant les trois cinquièmes médians de la suture coronale et les quatre cinquièmes de la suture interpariétale. Les sutures pariéto-occipitales sont tout à fait libres et, après dessiccation, l'occipital s'est séparé des pariétaux. Nous avons noté une fois la persistance de la *suture métopique* et deux fois l'existence d'*os wormiens*.

Presque tous les crânes sont minces et le plus souvent très minces. Tous sont parsemés de nombreuses plaques transparentes, surtout au niveau des fontanelles et des sutures. Il s'ensuit que l'opinion qui voudrait rattacher l'idiotie à la *synostose prématurée des os du crâne* n'est pas plus fondée pour les *microcéphales* que pour les idiots des autres groupes.

Les lésions du *cerveau* dans la microcéphalie, loin d'être toujours les mêmes, sont, au contraire, très diverses. Les décrire par le menu, comme il conviendrait, ici ne peut être fait. Nous y suppléerons par des figures représentant les différents types.

1° La microcéphalie est due à un *arrêt simple de développement*. Les principales circonvolutions sont présentes, souvent peu sinueuses et sans plis de passage ou avec des plis de passage peu nombreux.

Les lobes frontaux sont peu développés, ce que faisait prévoir, d'ailleurs, l'étroitesse et la médiocre hauteur du front. Exemples : 1° le cerveau de Chér... dont la planche se trouve dans le *Compte rendu* de Bicêtre de 1881; 2° le cerveau de Loui..., celui de Dubil... ; celui de Thonn... chez lequel deux craniectomies ont été pratiquées (1).

2° La microcéphalie est due à un *arrêt de développement* des circonvolutions avec de nombreuses *déviations de leur forme*. Le cerveau d'Ed..., dont la planche a été donnée dans notre *Compte rendu* de Bicêtre de 1881, en fournit un spécimen très remarquable. Le cerveau de Terai... rentre dans cette catégorie.

3° La microcéphalie reconnaît pour cause un *arrêt de développement* avec *malformation*. Tel est le cas de Cluto...

4° La microcéphalie est due à une *sclérose atrophique* généralisée, sans trop de changement de forme des circonvolutions (Sali...) ou, au contraire, avec une transformation presque générale des *circonvolutions*.

5° La microcéphalie est due à une *encéphalite* avec *transformation kystique des deux hémisphères* et il ne subsiste plus que des fragments atrophiés des circonvolutions. Tel est le cas de Perrea...

6° La microcéphalie est produite par des lésions multiples parmi lesquelles prédomine la *méningo-encéphalite*. Alors les lésions macroscopiques et histologiques sont les mêmes que dans les cas d'idiotie symptomatique de méningo-encéphalite sans diminution de volume de la tête. On y retrouve aussi quelquefois une dilatation plus ou moins considérable des ventricules latéraux et un amincissement du corps calleux.

Ainsi que le montre ce résumé rapide, nous trouvons chez les microcéphales les lésions que nous avons décrites dans les paragraphes précédents où ces cas de microcéphalie auraient pu prendre place, n'était la petitesse du crâne et exception faite des cas d'arrêt de développement *avec malformations du cerveau*. En présence des lésions cérébrales que nous venons d'indiquer, on a encore une nouvelle démonstration de l'*inutilité de la craniectomie*.

Nous ferons remarquer que le poids ne donne pas une idée absolue de la microcéphalie. Nous avons observé un malade, Loui..., âgé de dix ans, dont l'encéphale pesait 1350 grammes et le cerveau seul pesait 1 240 grammes, alors que la tête avait des dimensions tout à fait restreintes.

(1) L'examen histologique pratiqué par Pillict se terminait ainsi : *En résumé*, le non-développement des cellules nerveuses proprement dites, des neurones, est extrêmement accusé dans les différentes parties de cet encéphale, sans lésions artérielles, sans inflammations méningées. On se trouve donc en présence d'un cas d'*idiotie par arrêt de développement* (*Compte rendu de Bicêtre* pour 1895, p. 124).

Microcéphalie.

Poids des hémisphères cérébraux et cérébelleux dans 25 cas personnels.

NOMS.	AGE.	SEXE.	HÉMISPHÈRE cérébral		CERVEAU.	HÉMISPHÈRE cérébelleux		ENCÉPHALE.
			droit.	gauche.		droit.	gauche,	
			gr.	gr.	gr.	gr.	gr.	gr.
Perrea.....	2 ans 1/2	Garçon.	»	»	»	»	»	165
Pouge.....	3 ans.	Id.	125	125	250	45	50	355
Sacr.....	3 —	Fille.	165	200	365	35	38	448
Clut.....	13 —	Garçon.	180	180	360	55	55	490
Roch.....	6 —	Id.	200	188	388	47	47	490
Labord.....	5 —	Id.	220	220	440	45	45	550
Rena.....	5 —	Id.	278	187	460	36	30	560
Vouri.....	11 —	Fille.	230	215	445	50	50	560
Leja.....	7 —	Id.	235	245	480	45	40	580
Sal.....	4 —	Garçon.	240	270	510	65	65	680
Louva.....	4 —	Id.	355	240	595	50	55	710
Le Borg....	18 —	Id.	340	240	580	65	65	735
Mora.....	9 —	Fille.	325	330	655	48	48	765
Chér.....	59 —	Garçon.	315	325	640	55	55	770
Blai.....	17 —	Fille.	350	355	705	25	26	770
Voisen.....	3 —	Id.	325	325	650	50	50	770
Thonn.....	7 —	Garçon.	335	310	642	73	73	785
Thill.....	16 —	Id.	340	300	640	69	69	790
Dubill.....	15 —	Fille.	345	355	705	40	40	805
Reness.....	11 —	Garçon.	350	340	690	58	58	825
Tér.....	14 ans 1/2	Id.	375	360	735	50	50	855
Couta.....	4 ans 1/2	Fille.	380	380	760	60	60	895
Sti.....	6 ans.	Garçon.	460	440	900	50	50	1010
Lega.....	2 ans 1/2	Fille.	530	530	1060	50	50	1180
Loui.....	10 ans.	Garçon.	620	620	1240	55	55	135

Idiotie hydrocéphalique. — Voy. l'article spécial, p. 80.

Pour compléter cet exposé que nous avons dû faire en raccourci, il nous faudrait résumer les lésions anatomiques que l'on rencontre dans l'*idiotie amaurotique*, dans l'idiotie liée à une *atrophie du cervelet*, dans l'idiotie ou mieux l'imbécillité compliquée de *paralysie spasmodique* (maladie de Little) ou d'*athétose double*, mais des chapitres spéciaux ayant été consacrés à ces différentes affections, chez l'adulte, nous n'en parlerons pas : ce serait faire double emploi.

HISTOLOGIE PATHOLOGIQUE (1). — Les autopsies, après examen à l'œil nu, ont permis de distinguer des *types macroscopiques* assez nombreux (*scléroses cérébrales*, *atrophique* et *hypertrophique*; *méningo-encéphalites*; *hydrocéphalies*; *microcéphalies*; *porencéphalies*; *hémorragies*; *ramollissements*). Voyons de quelle façon le microscope permet de décrire pour tous ces types les processus histo-

(1) Ce chapitre a été rédigé par MM. Cl. Philippe et J. Oberthür, qui ont mis à profit pour sa rédaction l'examen histologique d'un grand nombre de cerveaux recueillis dans mon service à l'hospice de Bicêtre.

logiques en cause : lésions fines, initiales ou tardives, qui arrivent à constituer la *nodosité* de la sclérose tubéreuse hypertrophique, la *circonvolution parcheminée* de la sclérose atrophique, l'*ulcération*, parfois si profonde, de la méningo-encéphalite, etc.

Sur ce terrain, nos connaissances présentent encore bien des lacunes vraiment difficiles à combler pour qui réfléchit à l'ancienneté des lésions au moment de leur examen, aux difficultés et à l'insuffisance fréquente des techniques, à la pauvreté des notions précises sur la structure exacte des couches cellulaires de l'écorce et sur l'architecture des faisceaux d'association ou de projection du cerveau.

Sans doute, tout n'est pas qu'incertitude dans l'histologie pathologique de ces affections si spéciales à l'enfance. Ainsi, les anatomo-pathologistes sont d'accord pour rejeter l'ancienne formule pathogénique de Virchow, à mentionner ici simplement parce qu'elle a pu servir, ces dernières années, à justifier certaines interventions chirurgicales. D'après cette doctrine, dite de la *synostose prématurée*, les os du crâne, ceux de la convexité, devaient, en se soudant trop hâtivement, gêner le développement régulier des circonvolutions et favoriser par contre-coup les dysgénésies, les scléroses ou les malformations kystiques. Semblable doctrine était vraiment basée sur des observations trop grossières et d'ailleurs inconstantes ; elle fut vite abandonnée par Virchow qui, dès 1877, admettait que beaucoup de microcéphales eux-mêmes possèdent des sutures encore ouvertes.

Actuellement, tous les auteurs s'accordent à placer dans le cerveau lui-même (écorce, centre ovale, ventricules ou méninges) le siège du substratum anatomique de toutes ces affections de l'enfance : ce sont bien des *encéphalopathies infantiles* (Brissaud), dénomination préférable à celle, plus communément employée en Allemagne, de *paralysies cérébrales infantiles*.

De même, nous connaissons les grosses lésions fondamentales de ces encéphalopathies infantiles avec leur structure générale et les principales altérations qui apparaissent *secondairement* du côté du cervelet ou de la moelle.

Mais les discussions commencent quand il s'agit de préciser l'*histogenèse* exacte de ces processus morbides. Nous sommes bien mal renseignés sur la *nature* intime de toutes les altérations histologiques décrites depuis les premières recherches de Lallemand, Cruveilhier et Virchow. Où sont les processus *primitifs* et *fondamentaux* ; les processus *cicatriciels*, *secondaires*, *dégénératifs* ? Comment différencier les lésions franchement *inflammatoires* des simples *arrêts de développement* ? Existe-t-il quelque parenté entre le processus des scléroses cérébrales et celui des méningo-encéphalites ; voire même entre les deux précédents et le processus, si particulier, qui préside à la formation de certaines porencéphalies ? Autant de problèmes

dont les solutions, à peine ébauchées, attendent encore leurs formules définitives.

Aussi bien, dans cet exposé didactique nous attacherons-nous surtout à mettre en relief les grosses lésions, spéciales à chacun des types consacrés par l'usage, sans ignorer tout ce que peut avoir d'arbitraire notre classification, mais pour ne pas trop entrer dans le détail des hypothèses et théories successivement soutenues à propos de l'histogenèse.

I. **Scléroses cérébrales.** — A. Sclérose cérébrale atrophique. — Nous voulons parler de ces cerveaux à circonvolutions petites, ratatinées, dures, avec méninges à peine altérées, et à décortication le plus souvent aisée.

A son degré le plus léger, la sclérose est limitée aux couches profondes de l'écorce où elle forme de *petits îlots*, ordinairement périvasculaires, interstitiels aussi. A un stade plus avancé, cette même sclérose constituera des *travées* dirigées parallèlement aux fibres nerveuses, des *fascicules* plus ou moins allongés, comme s'il y avait interposition d'une bande de tissu étranger à la constitution normale du cerveau (Richardière), parfois des *placards* arrondis ou ovalaires; dès lors, elle n'est plus limitée à l'écorce, mais elle se montre dans la masse blanche de la circonvolution, en plein centre ovale, dans les noyaux opto-striés, au voisinage des ventricules. Enfin, dans les régions très malades, la sclérose a envahi, sans nul doute grâce à la confluence des lésions précédentes, une ou plusieurs circonvolutions, même toutes celles d'un lobe frontal, y compris son centre ovale, au point de transformer une notable portion du cerveau en une masse dure, rétractée, fortement colorée en rouge par le picrocarmin, peu vascularisée, presque totalement dépourvue de cellules et de tubes nerveux (fig. 1). Détail histologique intéressant à souligner : cette sclérose, arrivée à un tel degré de développement, se creuse un peu partout, mais avec prédominance pour les zones corticales et sous-corticales, de petites cavités ou pseudo-kystes, ordinairement remplies d'une sérosité assez claire dans laquelle flottent encore des blocs informes de substance désintégrée ou des îlots conjonctivo-vasculaires. Ces cavités, les premiers observateurs les attribuaient à tort à la seule dilatation des gaines lymphatiques des artérioles; elles sont produites, comme l'ont bien montré les dernières recherches, par la *nécrose moléculaire* du tissu pathologique, sorte de désagrégation lente qui débute dans le voisinage d'un vaisseau pour gagner de proche en proche les zones voisines, favorisée qu'elle est dans son développement par l'ischémie relative des foyers scléreux peu vascularisés (fig. 1).

La *structure* de cette sclérose est bien établie à l'heure actuelle. A une époque où l'on connaissait mal la névroglie fibrillaire, Robin, Isambert, Ziegler, Buchholtz avaient admis sa structure conjonctive,

surtout parce qu'elle débutait dans la gaine externe des vaisseaux de l'écorce. Les recherches de Pierre Marie et Jendrassik, celles de Chaslin qui employa le réactif colorant préconisé par Malassez, nous ont appris qu'il s'agit là d'une *sclérose névroglique*, constituée surtout par des fibrilles volumineuses, disposées en fascicules ou en réticulum, et par des noyaux également névrogliques, répan-

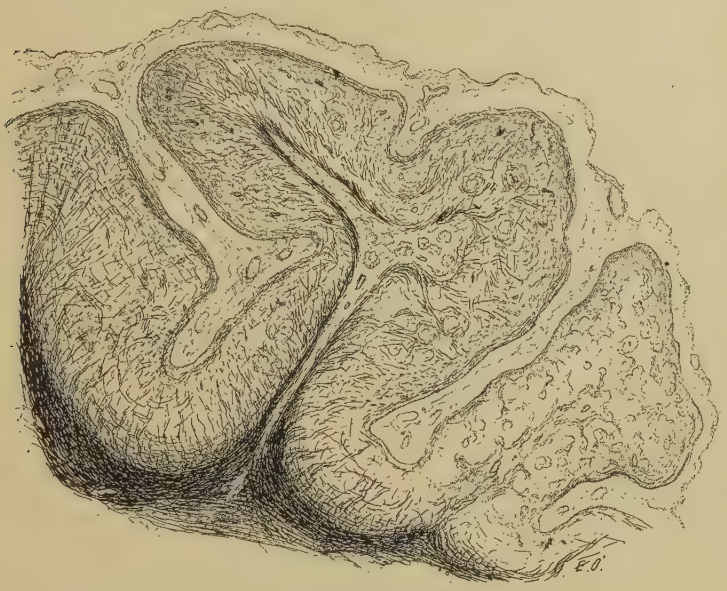

Fig. 1. — Coupe histologique verticale de l'écorce cérébrale dans la sclérose atrophique (color. Weigert-Pal et picrocarmin; gross. 15 diamètres). — Circonvolutions malades à divers degrés. La circonvolution de droite est complètement scléreuse, ratatinée, creusée de petites cavités ; son centre ovale est réduit à une tige scléro-névroglique, placée dans le grand axe de la circonvolution. Les deux autres circonvolutions présentent des placards, des bandes de sclérose, diffusément semées à travers les fibres tangentielles et les faisceaux radiaires, même dans le centre ovale. Méninges très peu épaissies dans le fond des sillons et sur le dôme des circonvolutions.

dus à travers le stroma fibrillaire. C'est, à n'en pas douter, une sclérose dense et très végétante, puisqu'elle est capable d'envahir un ou plusieurs lobes entiers du cerveau en se substituant aux cellules et fibres nerveuses, même aux vaisseaux souvent pénétrés par des fascicules névrogliques qui s'infiltrent à travers toutes les tuniques de l'artériole, de façon à en amener finalement l'oblitération complète. Plus tard, cette sclérose présentera ce processus, si spécial, de nécrose moléculaire, signalé plus haut, et que nous voulons encore rappeler ici, sans avoir le loisir de rechercher ses analogies avec celui d'une autre gliose de la moelle également cavitaire, celle-là bien connue, puisqu'elle s'appelle la syringomyélie (fig. 1).

A côté de la prolifération névroglique il faut noter les altérations profondes du parenchyme de l'écorce cérébrale ou du centre ovale, altérations vraisemblablement primitives pour une large part. Les cellules nerveuses sont d'autant moins nombreuses que le foyer scléreux est plus ancien; celles qui persistent apparaissent petites, plutôt arrondies, pourvues de prolongements grêles et peu ramifiés, avec une charge de chromatophiles insuffisante; les grandes cellules pyramidales normalement développées sont exceptionnelles. Les tubes nerveux subissent le même processus d'atrophie lente; de ce fait, leur démyélinisation ne paraît pas être assez rapide pour entraîner à sa suite beaucoup de corps granuleux, ces corpuscules graisseux de Glüge dont nous connaissons bien la valeur et la présence constante au cours de tous les processus rapidement démyélinisateurs.

Ce sont là autant de notions précises sur l'hyperplasie névroglique et sur les autres altérations, parenchymateuses ou vasculaires, dont l'ensemble constitue le substratum histologique de la sclérose atrophique. Son *histogenèse* n'en reste pas moins obscure.

Une première formule veut voir dans ces foyers scléreux simplement des *résidus cicatriciels*. Pour Cotard, Abercrombie, Ross, la plupart seraient consécutifs à des ramollissements multiples, survenus par thrombose ou mieux par embolie (Abercrombie, Ross); quelques-uns représenteraient les reliquats d'hémorragies anciennes. Pour soutenir pareille doctrine, on a invoqué le développement ordinairement symétrique dans les deux hémisphères, la topographie des foyers scléreux souvent calquée sur celle des territoires artériels, etc. Mais on peut objecter à bon droit que pareille sclérose n'a guère la structure histologique habituelle des anciens foyers de ramollissement ou d'hémorragie cérébrale : elle possède peu de corps granuleux, par contre un stroma névroglique très végétant, des lésions parenchymateuses et vasculaires polymorphes et inégales suivant les zones examinées, enfin une topographie assez irrégulière en somme. Ne pourrait-on pas alors admettre une *sclérose lente*, liée à des oblitérations vasculaires progressivement établies? Mais c'est revenir à la formule générale des scléroses dystrophiques, et pareille hypothèse ne paraît plus soutenable : les scléroses, dites dystrophiques, n'existent pas plus dans le cerveau qu'elles n'existent dans les autres organes, foie, rein ou myocarde.

Une seconde formule, toujours *cicatricielle*, a été soutenue par Vizioli, et surtout par Strümpell dans une série de communications très remarquées en 1884-85 et en 1890. Pour Strümpell, les foyers de la sclérose cérébrale atrophique sont les séquelles d'une *encéphalite aiguë* de l'enfance, localisée à la substance grise ou même généralisée à la substance blanche, encéphalite analogue à la poliomyélite antérieure aiguë qui cause la paralysie spinale infantile

(*encephalitis acuta infantium* de Strümpell). Là encore, la sclérose cérébrale atrophique constituerait un processus *éteint*, ayant perdu toute activité. Il suffira de faire remarquer que cette formule, comme les précédentes, ne tient pas suffisamment compte de l'*hyperplasie névroglique*, signalée précédemment; une telle hyperplasie névroglique s'accorde mal avec l'idée d'un processus éteint.

Mieux vaut admettre, croyons-nous, conformément aux idées modernes sur les scléroses viscérales, une *véritable encéphalite chronique*, caractérisée d'emblée par des lésions multiples, névrogliques, vasculaires et parenchymateuses. C'est, à quelques variantes près, la doctrine soutenue dès 1885 par Jendrassik et Pierre Marie, qui admettaient à cette époque une sorte d'inflammation chronique progressive, à début périvasculaire, à marche lentement envahissante.

B. Sclérose tubéreuse hypertrophique. — En 1880-81, les premiers observateurs (Bourneville et Brissaud, Brückner) recherchèrent avant tout la structure des *nodosités* dures et blanchâtres, qu'ils avaient rencontrées dans les circonvolutions et dans les noyaux gris centraux surtout au voisinage de l'épendyme des ventricules. Ces nodosités constituées par des *masses névrogliques* étaient riches en fibrilles et pourvues de vaisseaux peu nombreux, à parois concentriquement épaissies et souvent atteintes de dégénérescence hyaline.

Depuis, les examens histologiques, plus approfondis grâce aux nouvelles techniques, ont permis d'étudier ces mêmes nodosités à leurs diverses périodes de développement, et de voir également qu'elles ne constituaient pas à elles seules toute la maladie.

Dans ses premières phases, la *nodosité névroglique* de la sclérose tubéreuse hypertrophique contient en proportion assez considérable des éléments nerveux, tubes et cellules, plus ou moins modifiés. Les fibres nerveuses, ordinairement isolées, peuvent former çà et là de petits fascicules, mais elles ont toujours perdu leur agencement normal en couches régulières (zones tangentielles, fibres radiées), agencement dénaturé sans nul doute par le développement excessif du tissu névroglique. Les cellules nerveuses, elles aussi, ne forment plus leurs traînées continues, elles sont réduites à l'état de simples neuroblastes (régression ou arrêt de développement). Au fur et à mesure de l'extension du processus scléreux, les éléments nerveux deviendront de plus en plus rares; toutefois, même à une phase très avancée, il sera exceptionnel de ne pas encore rencontrer çà et là quelques fibres myéliniques aisément décelables par le procédé de Weigert-Pal (fig. 2).

A côté de ces nodosités corticales et sous-épendymaires, il existe des lésions assez spéciales, diffusément répandues dans le centre ovale. Ce sont aussi des *foyers de sclérose*, dans lesquels la névroglie a proliféré avec une remarquable intensité, en même temps

que disparaissaient les fibres nerveuses. De plus, au sein de ces néoformations névrogliques ont apparu des *cellules particulières*, dont la présence a contribué, pour une large part, à faire soutenir l'origine néoplasique ou *neurogliomateuse* de cette affection, comme nous le verrons plus loin. Ordinairement volumineuses (fig. 2), les unes rondes et sans prolongements, les autres fusiformes ou polygonales, avec des prolongements en nombre plus ou moins considérable, elles possèdent toutes un protoplasma homogène, fortement coloré en rouge par le picrocarmin, dépourvu de granulations chro-

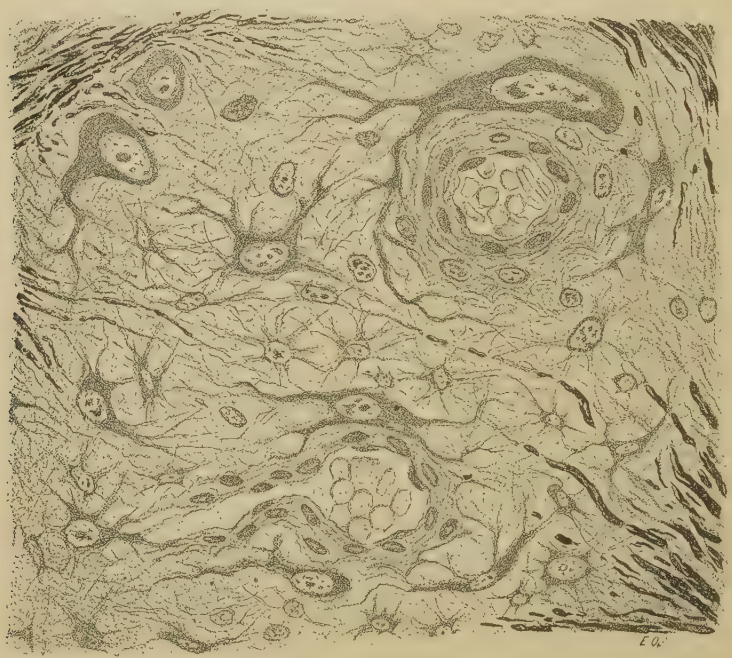

Fig. 2. — Coupe histologique faite en plein centre ovale, dans la sclérose tubéreuse hypertrophique (color. Weigert-Pal; picrocarmin et hématoxyline ; gross. 200 diamètres). — A remarquer la riche multiplication du réticulum, des cellules et noyaux névrogliques. Quelques-unes de ces cellules sont énormes, avec prolongements multiples et ramifiés, à siège périvasculaire. — Vaisseaux souvent atteints de périartérite avec dégénérescence hyaline. — Quelques tubes nerveux à myéline, colorés en noir, surtout dans la moitié droite du dessin.

matophiles après emploi de la méthode de Nissl, avec un gros noyau assez clair et chargé souvent de plusieurs nucléoles, noyau ordinairement excentrique dans les éléments ronds, plutôt central dans ceux du type fusiforme. A côté de ces cellules géantes, se voient des noyaux nettement névrogliques et des cellules-araignées de Deiters. De semblables éléments se rencontrent surtout dans les plaques sclé-reuses du centre ovale du cerveau et arrivées à une phase avancée

de leur développement ; mais ils peuvent se voir également, quoique moins nombreux, dans les nodosités tubéreuses de l'écorce, où ils sont toujours plus difficiles à mettre en évidence.

Cherchons maintenant l'histogenèse de tous ces processus lésionnels (nodosités de la substance grise et sclérose diffuse de la substance blanche). A la suite des recherches fondamentales de Bourneville et Brissaud, bien des auteurs admettent un *processus inflammatoire chronique*, survenu dès les premières phases du développement du cerveau, entraînant par cela même une hyperplasie considérable de la névroglie ; ces auteurs considèrent donc comme des cellules névrogliques géantes les éléments singuliers décrits plus haut.

En Allemagne surtout, une autre conception s'est fait jour : Hartlegen, Baumann, Ziegler considèrent ces mêmes éléments comme de véritables cellules nerveuses proliférées et devenues *métatypiques* : dès lors, la lésion apparaît constituée par un mélange de substance névroglique et de substance nerveuse, toutes deux néoplasiques ; et, conformément aux idées de Virchow sur la classification des tumeurs, la plupart des auteurs allemands voient dans la sclérose tubéreuse hypertrophique un *gliome congénital* du cerveau du type ganglio-cellulaire (Hartlegen, Fürstner et Stühlinger), un *neurogliome* (Ziegler, Strœbe, Baumann), une *neurogliose* ganglio-cellulaire diffuse (Neurath).

II. **Méningo-encéphalites**. — Ce groupe comprend plusieurs formes histologiques, suffisamment individualisées et par les caractères et par la nature des lésions. Telles sont :

1° La *méningo-encéphalite* de la paralysie générale infantile ;

2° La *méningo-encéphalite syphilitique* ;

3° La *méningo-encéphalite infantile* proprement dite.

Les deux premières formes sont étudiées dans une autre partie de cet ouvrage. Nous n'aurons qu'à rappeler leurs principaux caractères lésionnels, quand sera venu le moment de les opposer à ceux de la troisième forme, la seule que nous ayons à décrire dans son entier.

La *méningo-encéphalite infantile* existe incontestablement pour son propre compte, bien que certains auteurs aient voulu la faire rentrer soit dans la paralysie générale, soit dans l'hérédo-syphilis. Spéciale à l'enfance et par la gravité de ses lésions et par ses grosses conséquences pour le développement de l'axe cérébro-spinal tout entier, elle mériterait plutôt, si l'on veut, d'être rapprochée de cette autre méningo-encéphalite, aiguë et subaiguë, de l'adulte, étudiée à nouveau ces dernières années à la suite des travaux de Hayem, Wernicke, Strümpell, Leichtenstern, Friedmann, Oppenheim.

Macroscopiquement, il s'agit de cerveaux à membranes considérablement épaissies et fortement adhérentes aux os comme à l'écorce sous-jacente, avec des circonvolutions très malades qui apparaissent

ulcérées, villeuses et ramollies quand on pratique la décortication des méninges.

Comme le montre l'étude microscopique, ordinairement faite aux stades avancés de la maladie, la *méningite* a frappé les trois enveloppes, dure-mère, arachnoïde et pie-mère, mais plus spécialement

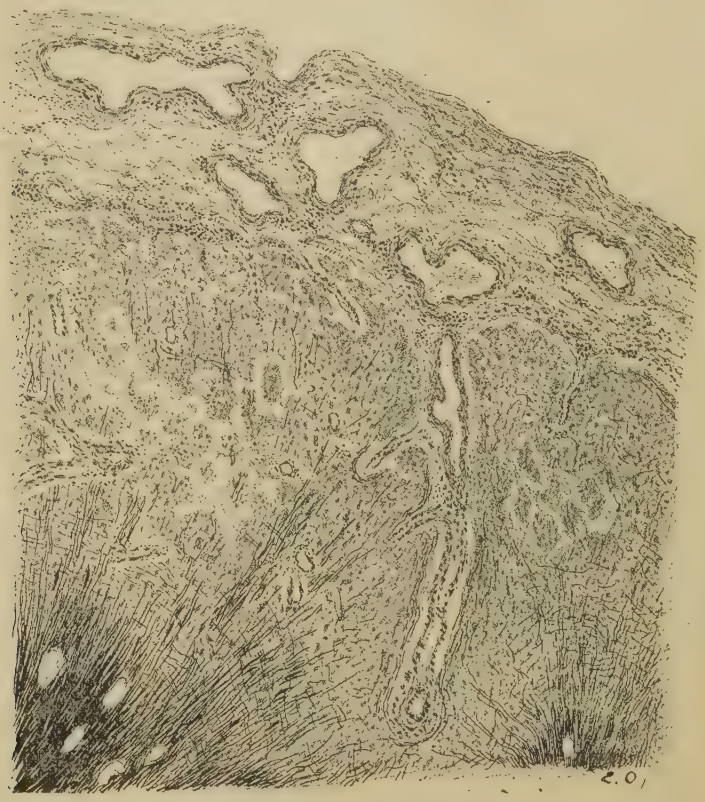

Fig. 3. — Coupe histologique, verticale, de l'écorce cérébrale dans la méningo-encéphalite infantile (color. Weigert-Pal; picrocarmin et hématoxyline; gross. 30 diamètres). — Méningite très développée, adhérente, riche en néoformations vasculaires. Encéphalite corticale, très accusée et caractérisée par la disparition des fibres tangentielles, la raréfaction des fascicules radiaires (nombreuses pertes de substance en pleine écorce ; capillaires engainés par des manchons de cellules rondes).

les méninges molles. Nous rencontrons une membrane épaisse et très végétante, qui couvre le dôme des circonvolutions et s'engage dans leurs sillons respectifs. Formée dans ses couches externes par des lames et fascicules conjonctifs qui s'entre-croisent sous diverses incidences de façon à limiter des mailles assez petites et remplies d'une sérosité claire et de quelques cellules, cette membrane présente dans

ses couches profondes une charpente conjonctive moins dense, plus réticulée, et surtout des amas de cellules rondes (lymphocytes, cellules mononucléaires, cellules conjonctives jeunes, etc.), amas souvent déposés dans la gaine adventice des artérioles et veinules (fig. 3).

Les vaisseaux de gros calibre ne sont pas malades, quoique souvent dilatés à un degré considérable : ainsi, leurs tuniques, interne et moyenne, apparaissent intactes, très régulièrement ordonnées, sans le moindre épaississement fibreux ni la plus petite dégénérescence hyaline ou autre. Exceptionnellement, nous avons pu découvrir sur un seul cas une seule artériole présentant un nodule d'endartérite fibro-plastique, nodule bien nettement développé dans la couche profonde et en dedans de la limitante élastique, à la façon d'une artérite infectieuse subaiguë. Les capillaires apparaissent souvent engainés par des manchons formés de petites cellules, cela principalement durant leur traversée pie-mérienne, mais aussi dans les couches les plus superficielles de l'écorce sous-jacente; de même, ils sont très sensiblement augmentés de nombre, de façon à constituer des angiomes microscopiques qui décrivent leurs sinuosités surtout dans les espaces sous-arachnoïdiens, en pleine région du liquide céphalo-rachidien; certainement, ces angiomes à capillaires peu résistants donnent naissance aux hémorragies sus- et sous-arachnoïdiennes qui s'associent fréquemment aux autres lésions méningées (hématomes; méningite et pachyméningite hémorragiques).

L'*encéphalite corticale* atteint, elle aussi, un très haut degré de développement. Marchant de pair avec la méningite, elle a envahi toutes les couches de l'écorce cérébrale et tous les éléments histologiques : cellules et tubes nerveux, vaisseaux, charpente névroglique. Mais, toujours, elle atteint son maximum d'intensité dans les étages supérieurs, immédiatement sous-pie-mériens, *comme si le processus pathologique avait d'abord suivi la voie méningée.*

Les tubes nerveux de la substance grise de l'écorce sont largement atteints, surtout les fibres fines, dites tangentielles (réseau d'Exner; feutrages super- et inter-radiaire, etc.); les fascicules des grosses fibres radiées, qui appartiennent plutôt à la masse blanche de la circonvolution, s'altèrent plus tardivement et jamais d'égale façon, sans doute pour ce fait, déjà énoncé, que le processus marche des zones superficielles de l'écorce vers les zones profondes.

Les cellules nerveuses, dans leurs différentes couches, sont en voie d'atrophie par le mécanisme histologique habituel (rétraction progressive de toutes les parties de l'élément, chromatolyse partielle, perte des prolongements ; à la fin, achromatose, modifications morphologiques profondes, désagrégation du protoplasma et du noyau).

Les fibres nerveuses sont-elles plus malades que les cellules ? Avec les procédés d'examen dont nous disposons, nous pouvons admettre

sans conteste que, dans la plupart des circonvolutions étudiées, les fibres nerveuses ont disparu à peu près complètement sans laisser aucune trace, alors que les cellules forment encore des traînées régulièrement ordonnées et assez nombreuses, quoique altérées à divers degrés ; mais il convient de n'attacher qu'une valeur assez faible à cette constatation qui à elle seule reste bien insuffisante pour nous renseigner sur la question de savoir si le processus encéphalitique commence par la cellule ou par le tube nerveux.

La névroglie ne présente pas les signes d'une prolifération bien intense ; les noyaux sont assez rares, les cellules-araignées se distinguent mal, le réticulum fibrillaire a plutôt subi comme un tassement cicatriciel, *a vacuo*, destiné à remplir les vides résultant de la disparition des éléments nobles. Ainsi, nous sommes loin de rencontrer les placards, les traînées ou les bandes de névroglie fibrillaire, encore moins la grosse hypergenèse cellulaire qui individualisent, nous l'avons vu précédemment, et la sclérose atrophique et la sclérose tubéreuse hypertrophique de Bourneville et Brissaud. De même, si les capillaires intracorticaux apparaissent engainés çà et là par des amas de cellules jeunes, les altérations vasculaires se bornent à un certain degré de périartérite fibreuse avec dégénérescence hyaline habituelle.

Fait histologique intéressant, cette encéphalite a un pouvoir destructeur considérable. Ainsi, dans les cas intenses les couches superficielles de l'écorce sont creusées de lacunes et de fentes, très nombreuses mais petites, séparées les unes des autres par des ponts de substance nerveuse à peine reconnaissable, tant sont modifiées les cellules, les fibres myéliniques et autres éléments (fig. 3). Ces *lésions nécrotiques intenses* n'avaient pas échappé à MM. Bourneville et Brissaud, quand ils écrivaient : « La substance corticale, généralement ramollie surtout à la convexité des hémisphères, se détache avec les méninges, principalement au niveau des lobes frontaux. » Elles expliquent aussi avec quelle facilité se découvrent, lors de la décortication, ces vastes *ulcérations*, véritables pertes de substance ou cavités qui avaient aux yeux des premiers anatomo-pathologistes une importance méritée pour le diagnostic macroscopique de toute méningo-encéphalite ; elles expliquent également pourquoi, dans certains cas, nous pouvons vraiment mettre à nu la substance blanche du cerveau, par suite de la destruction à peu près totale des couches de substance grise qui la recouvrent à l'état normal. Quoi qu'il en soit, ces cavités, mieux ces fentes, si elles sont nombreuses, n'atteignent jamais les dimensions de celles décrites plus haut dans la sclérose atrophique ; puis, elles sont comme taillées en plein tissu nerveux, sans être limitées par une paroi dense, donc sans avoir été précédées de cette hyperplasie névroglique si spéciale, signalée dans la première affection.

Cette *méningo-encéphalite, dite infantile*, comment la distinguer des autres méningo-encéphalites qu'on peut rencontrer chez l'enfant, comme expression anatomo-pathologique de la paralysie générale progressive ou de la syphilis cérébrale? Certes, le problème est souvent difficile, mais il ne nous paraît pas insoluble dans la très grande majorité des cas, si l'on veut bien prendre la peine d'examiner plusieurs circonvolutions par toutes les techniques, en notant la topographie, le degré, la nature des lésions observées. Ainsi, la syphilis cérébrale de l'enfant présentera, comme celle de l'adulte, les lésions suffisamment caractéristiques que voici : gommes ou infiltrations gommeuses diffuses, artérites et phlébites énormes, foyers de ramollissement ischémique, encéphalite corticale modérée, toujours moins étendue et moins profondément destructive.

La méningo-encéphalite de la paralysie générale infantile est certainement plus difficile à distinguer. Nous ne pensons pas pouvoir trouver de gros caractères différentiels dans les seules lésions élémentaires : qu'il s'agisse des tubes ou des cellules nerveuses, même des vaisseaux et de la charpente névroglique ; mais nous voulons surtout envisager le groupement de toutes ces lésions, leur topographie générale, leur intensité ; et ainsi, le type anatomo-pathologique de la méningo-encéphalite infantile nous apparaîtra différent de celui de la paralysie générale observée chez l'enfant. Dans cette dernière, la méningite, faite des mêmes altérations élémentaires (fascicules conjonctifs, vaisseaux, cellules néoformées), n'atteint jamais une aussi grande généralisation ; rarement étendue à la dure-mère, elle ne donne pas cette membrane, épaisse de plusieurs millimètres, qui coiffe et recouvre partout les circonvolutions ; quand on pratique la décortication, on enlève sans doute des parcelles de substance nerveuse, mais jamais ces lambeaux si étendus qui mettent à nu les faisceaux blancs sous-jacents dans toute méningo-encéphalite infantile ; de même, les lésions corticales de la paralysie générale sont moins nécrotiques, *moins inflammatoires*, plus propres à édifier du tissu névroglique réactionnel sous la forme de cette sclérose réticulée avec cellules-araignées bien connue en pareil cas.

III. **Hydrocéphalies.** — Les hydrocéphalies sont dites *secondaires* ou *primitives*, suivant qu'elles s'associent, ou non, à une autre forme anatomo-pathologique d'encéphalopathie infantile. Peut-être, dans les deux cas, la lésion fondamentale est-elle identique ; les examens histologiques sont encore trop peu nombreux, et surtout trop incomplets pour trancher la question d'une manière définitive.

L'*hydrocéphalie primitive, interne, ventriculaire*, dont nous nous occuperons plus spécialement, est représentée par ces cerveaux transformés en une vaste poche remplie de liquide céphalo-rachidien plus ou moins modifié et entourée comme d'une paroi par la substance

cérébrale réduite à des circonvolutions aplaties et à un centre ovale de Vieussens considérablement rapetissé.

Sur les coupes histologiques, comme le faisait pressentir le simple examen pratiqué à l'œil nu, la *méningite des ventricules latéraux* frappe l'observateur par son intensité et par les modifications assez profondes de son épithélium et de ses vaisseaux, notamment ceux des plexus choroïdes. Pareille méningite, fibreuse et végétante, peut même édifier çà et là des élevures faisant saillie dans l'intérieur des ventricules à la façon des granulations de la paralysie générale progressive. L'épithélium épendymaire a proliféré de façon à former des amas de cellules à plusieurs couches, même des diverticules en doigts de gant qui vont s'enfoncer plus ou moins loin dans la masse méningitique sous-jacente; cette hypergenèse des éléments de l'épendyme ventriculaire reproduit le plus habituellement les types cellulaires normaux, et les formes métatypiques sont rares, toujours isolées. De plus, les vaisseaux des plexus choroïdes ont des tuniques épaissies, souvent dégénérées et hyalines, avec lumières étroites et sinueuses : toutes transformations qui gênent incontestablement le courant sanguin et favorisent les dépôts calcaires, suivant le mécanisme étudié par Cornil.

La méningite ventriculaire s'accompagne d'autres lésions plus difficiles à classer quant à leur signification réelle. Nous voulons parler de l'*atrophie* des fibres nerveuses du centre ovale et de la *dysgénésie*, toujours aisée à constater à un haut degré, dans toutes les couches constitutives des circonvolutions de l'écorce cérébrale (cellules et tubes nerveux); nous voulons encore parler des *bandes scléreuses* qui partent en rayonnant de la membrane épendymaire épaissie. Toutes ces lésions sont-elles purement *secondaires* et produites par un excès de tension du liquide ventriculaire qui refoule mécaniquement et détruit par simple compression fibres et cellules, névroglie et vaisseaux? Nous avons peine à le croire, étant données les lésions destructives, si considérables, constatées et dans le centre ovale tout entier et dans l'écorce.

C'est dire que les formules pathogéniques mises en avant ces dernières années, formules qui veulent voir dans l'hydrocéphalie primitive interne une simple méningite ventriculaire, nous paraissent insuffisantes et incomplètes [méningite ventriculaire de West; méningite séreuse de Quincke, défendue tout récemment encore par G. Bœnninghaus; sécrétion du liquide ventriculaire viciée par des causes multiples (d'Astros); lésions des plexus et des veines des ventricules].

Sans doute, la sécrétion du liquide ventriculaire, malgré toutes ses incertitudes, doit dépendre, pour une large part, et des villosités si spéciales des plexus choroïdes et des cellules épendymaires, éléments qui pourraient bien être des *cellules épithéliales sécrétrices*, quoique

la plupart des auteurs leur reconnaissent une nature névroglique, par conséquent une simple fonction de soutènement et de revêtement. Sans doute, la méningite ventriculaire existe toujours à la période adulte de l'hydrocéphalie; même, c'est une méningite accusée qui altère profondément les plexus choroïdes et les cellules épendymaires : elle doit donc troubler la sécrétion du liquide ventriculaire dans des proportions certaines, quoique bien difficiles à préciser d'une manière exacte. De plus, méningite et lésions vasculaires se montrent au début de l'hydrocéphalie, comme le prouve une observation de Marfan qui put constater l'oblitération du pressoir d'Hérophile, des sinus, latéral, caverneux, dans les premiers stades de la maladie; l'enfant vécut dix mois, faisant une hydrocéphalie lentement progressive, avec la symptomatologie habituellement observée en pareil cas.

Tous ces faits ne prouvent pas que l'hydrocéphalie primitive doive être simplement assimilée à une sécrétion viciée du liquide céphalo-rachidien. L'*encéphale lui-même doit être altéré primitivement*, car une encéphalite concomitante, associée à la méningite ventriculaire, paraît seule capable d'entraîner les lésions destructives colossales, constatées dans le centre ovale comme dans l'écorce. Les faits histologiques ne sont pas encore nombreux pour démontrer toute l'exactitude de cette formule qui, à nos yeux, a le gros avantage de faire rentrer l'hydrocéphalie primitive interne dans le groupe des encéphalopathies ou des paralysies cérébrales infantiles, au même titre que les scléroses, atrophique et hypertrophique. La pénurie des documents histologiques démonstratifs vient de ce que les examens sont pratiqués trop tard, à une époque où les lésions, depuis longtemps constituées, ont pris le type cicatriciel.

Cependant nous trouvons, dans l'étude histologique des *hydrocéphalies secondaires*, des faits qui peuvent bien être considérés comme plaidant en faveur de l'importance des *lésions cérébrales primitives* dans la pathogénie de l'hydropisie des ventricules. Dans ce groupe, les lésions cérébrales primitives, incontestables, produisent, à n'en pas douter, la dilatation ou l'hydropisie des ventricules : surtout parce qu'elles détruisent la force de résistance du tissu cérébral à la pression habituelle du liquide céphalo-rachidien; souvent même, elles sont seules à mettre en cause, puisque la méningite ventriculaire fait défaut.

Rappelons aussi, comme autre argument, que beaucoup de méningites internes, celles de la paralysie générale progressive, par exemple, donnent lieu à une hydropisie ventriculaire insignifiante : un autre facteur est donc nécessaire ; nous proposons de le prendre dans une encéphalite diffuse dont les détails histologiques devront être précisés par des examens plus minutieusement faits, sur des cerveaux encore peu avancés dans leur évolution pathologique.

Il nous reste à dire quelques mots de l'*hydrocéphalie primitive externe*, exceptionnelle vraiment. Ses lésions originelles sont à peu près inconnues. Dans les cas publiés, on a observé une vaste cavité développée à la surface externe du cerveau, souvent aplati et réduit à quelques minces circonvolutions. Jusqu'à plus ample informé, nous pouvons accepter pour ces cas exceptionnels la théorie de Legendre qui les attribue à l'évolution cicatricielle d'un grand foyer hémorragique, tout en faisant observer ce que cette théorie a d'hypothétique.

IV. **Porencéphalies.** — Comme pour les hydrocéphalies, les porencéphalies sont *secondaires* ou *primitives*; ou encore, suivant la classification proposée depuis longtemps par Bourneville, les porencéphalies sont *fausses* ou *vraies*.

L'histologie de ces deux catégories est tout entière à élucider, surtout parce que les rares examens microscopiques n'ont pu être pratiqués qu'à un stade trop avancé ou trop cicatriciel, comme nous l'avons déjà dit pour bien des encéphalopathies infantiles.

Ainsi, dans les porencéphalies *fausses* ou *secondaires*, la cavité ou mieux le porus est bordé par une membrane jaunâtre, formée de lamelles conjonctives et de détritus de substance nerveuse. Pareille constatation histologique est bien banale, incapable vraiment de nous donner le moindre renseignement positif sur la lésion initiale. S'agit-il d'un processus primitif? Est-ce, au contraire, une ancienne lésion en foyer (ramollissement, hémorragie), ayant subi la transformation cavitaire par le mécanisme bien connu en pathologie cérébrale? Ne serait-ce pas plutôt le reliquat cicatriciel ultime d'une sclérose atrophique ou d'une autre forme d'encéphalopathie infantile? Autant de problèmes dont la solution précise nous paraît impossible à donner dans l'état actuel de nos connaissances.

La porencéphalie, *vraie* ou *primitive*, se présente au microscope sous un aspect plus simple encore. Le porus est bordé de circonvolutions normales au moins de par les examens anciens, d'ailleurs peu nombreux. Mentionnons, à titre de simples hypothèses, les principales formules soutenues pour expliquer l'histogenèse de la porencéphalie primitive : nécrose anémique (Kundrat); nécrose par compression (Schæffer); traumatisme (Virchow); agénésie primitive d'une portion du cerveau (Breschet, Bourneville, Kahlden); agénésie pouvant coexister avec celle du corps calleux (A. Richter).

V. **Lésions en foyers.** — Nous voulons parler ici des seules lésions d'origine purement vasculaire : hémorragies et ramollissements, lésions qui jouent un si grand rôle dans la pathologie cérébrale du vieillard. Pendant longtemps, elles ont absorbé la plus grosse partie de l'anatomie pathologique des encéphalopathies infantiles. Il suffit de relire les descriptions de Cruveilhier, Lallemand, celles plus récentes de Cotard lui-même, pour trouver le « ratatinement des circonvolutions qui offrent une surface inégale et granuleuse avec

diverses nuances de coloration qui dénotent manifestement un épanchement de sang antérieur; les plaques jaunes; les anciens foyers sanguins » (Cruveilhier).

Avec les recherches modernes, l'hémorragie cérébrale et le ramollissement apparaissent exceptionnels chez l'enfant, sans doute parce qu'à cet âge le système vasculaire n'offre encore aucune tare prédisposante. Depuis que le microscope a permis un examen plus approfondi, les *plaques jaunes*, *le ratatinement ocreux des circonvolutions* ont apparu très-souvent constitués par des bandes de sclérose névroglique dense ou par des foyers nécrotiques de méningo-encéphalite : lésions qui n'ont rien à voir avec le simple tissu cicatriciel d'une hémorragie ou d'un ramollissement.

Seules, les hémorragies méningées, sus- et sous-arachnoïdiennes, doivent être conservées parmi les accidents d'origine obstétricale; elles jouent, sans nul doute, un grand rôle dans la pathogénie du syndrome de Little, sans qu'on puisse nier, même dans ce cas, l'intervention d'un facteur inflammatoire surajouté. Leurs lésions et leur mécanisme histologique répètent tout ce qui a été dit à propos de la pathologie de l'adulte et du vieillard.

VI. **Microcéphalies**. — Dans la très grande majorité des cas, la microcéphalie rencontrée à l'autopsie d'une encéphalopathie infantile n'est pas sous la dépendance d'un processus unique, mais elle peut succéder à la plupart des lésions fondamentales que nous venons de passer en revue : scléroses cérébrales, méningo-encéphalites, porencéphalies, etc. C'est dire que le plus grand nombre des microcéphalies sont *secondaires*, sans pouvoir prétendre à la moindre individualité histologique.

Toutefois, dans certains cerveaux pathologiques la microcéphalie pourrait bien être *primitive*, car on n'y rencontre aucun des processus lésionnels précédemment décrits. Dans de tels cerveaux, Pilliet, Hammarberg ont trouvé des circonvolutions dont les éléments, très petits, semblaient avoir subi un arrêt de développement plus ou moins prononcé; de plus, les hétérotopies de la substance grise y sont assez fréquentes, notamment sous forme de nodules de neuroblastes perdus au sein des masses blanches du centre ovale (Virchow). Faut-il admettre, dans ces cas singuliers, assez rares d'ailleurs, l'*agénésie cérébrale primitive*, *essentielle*, dont parlaient déjà Cazauvielh et Bouchet dans leurs études faites au commencement du siècle dernier? S'agit-il d'encéphales qui n'ont pu franchir, pour des causes plus ou moins mystérieuses, le stade de développement d'un cerveau de singe, comme le prétendait Vogt, il y a quelques années? Ce sont là, croyons-nous, autant d'hypothèses qui, intéressantes à mentionner, doivent être acceptées sous certaines réserves, jusqu'à ce qu'elles soient confirmées ou détruites par des examens histologiques plus nombreux.

ÉTIOLOGIE. — L'*hérédité* joue un très grand rôle dans la production des différentes formes de l'idiotie, intellectuelle ou morale. Tantôt elle est limitée à l'un des conjoints, tantôt, et alors son action est naturellement plus grande, on la note chez les deux. La plupart des affections du système nerveux peuvent être réunies dans la même famille : l'aliénation mentale, l'épilepsie, l'hystérie, la chorée, l'apoplexie ou le ramollissement du cerveau, les maladies de la moelle, les tics, le bégaiement, l'imbécillité, l'arriération intellectuelle, sans compter les suicides, les perversions morales, la prostitution, la criminalité.

La *consanguinité*, seule, ne nous semble avoir aucune influence, si les parents sont sains ainsi que leurs familles. Elle se rencontre du reste dans une proportion limitée. En effet, sur les 2784 observations de malades atteints de maladies chroniques de l'enfance que nous avons recueillies à Bicêtre depuis 1879 jusqu'au 31 décembre 1900, nous n'avons relevé que 91 cas de consanguinité, soit une moyenne de 3,25 p. 100.

Ils se décomposent ainsi au point de vue du degré de parenté des ascendants :

Consanguinité sans indication de degré	3
Parents : Cousins germains	49
— — issus de germains	24
— — du 3e au 5e degré	12
— Oncles et nièces	3
Total	91

Ces cas, sous le rapport de la nature des affections nerveuses dont étaient atteints les enfants, se répartissent de la façon suivante :

Maladies.	Sexe masculin.	Sexe féminin.
Hystérie et hystéro-épilepsie	»	3
Épilepsie dite idiopathique	16	9
— symptomatique	7	1
— hémiplégique	1	»
Idiotie symptomatique	13	8
— myxœdémateuse	»	1
— microcéphalique	2	1
— hydrocéphalique	4	»
— et hémiplégie	1	»
— méningitique	1	1
Folie de l'enfance	»	1
Imbécillité	10	6
— et chorée	»	1
— et syndrome de Little	3	»
— et cécité congénitale	1	»
	59	32
	91	

Il va de soi que, la consanguinité existant chez des père et mère offrant tous les deux des tares héréditaires, l'influence de l'hérédité

est accrue, mais, alors, la consanguinité est dangereuse non par elle-même, mais en raison de l'hérédité.

L'action de la *syphilis* nous paraît beaucoup plus restreinte qu'on ne pourrait le supposer de prime abord. Cette rareté s'explique par plusieurs circonstances : lorsque l'un des conjoints est encore en puissance de syphilis, ce sont des fausses couches qui surviennent, ou les enfants qui viennent à terme succombent à l'athrepsie. Ceux qui survivent peuvent présenter des symptômes de syphilis héréditaire et parmi eux il n'y a que ceux qui ont des convulsions suivies d'un affaiblissement de l'intelligence qui sont envoyés dans des services spéciaux. Leur nombre serait restreint, si nous en jugeons d'après notre expérience personnelle, bien que nous prenions la précaution d'interroger à part les parents et de nous rendre compte des manifestations spécifiques avant de poser la question même de syphilis (1).

Les *professions insalubres* exercées par le père ou la mère, ou par les deux, ont été signalées parmi les facteurs étiologiques des dégénérescences héréditaires. Au premier rang se place la profession de *peintre en bâtiments*, dans laquelle on manie quotidiennement le *blanc de céruse*. En pareil cas, les avortements, les naissances avant terme, les mort-nés s'observent en plus grand nombre que dans les autres professions. La léthalité est plus forte et, souvent, les enfants qui survivent sont frappés d'idiotie, d'imbécillité, d'épilepsie (2).

Sur les 2872 observations de notre service dans lesquelles sont notées les professions des parents, nous avons trouvé 87 cas se rapportant à des professions insalubres. Ils se répartissent ainsi :

Blanc de céruse	Peintres en bâtiments	36
	— décorateurs	4
	— en lettres	1
	— en voitures	3
	— sur meubles en fer	1
	— en wagons	1
	— sur émail	1
	— sur porcelaine	1
	Tonnelier dans fabrique de blanc de céruse.	1
	Imprimeurs sur papiers peints	2
	A reporter	51

(1) Sur 2872 observations de notre service nous n'avons trouvé que 19 fois la *syphilis* mentionnée dans les antécédents des garçons et 2 fois dans les antécédents des filles. C'est là, comme on le voit, une proportion bien minime au point de vue étiologique. Sur 416 garçons présents dans le service nous en avons également trouvé 19 présentant les lésions dentaires décrites comme relevant de la syphilis héréditaire. Sauf chez l'un d'eux (Schneid..., Paul), les parents interrogés avec soin, à plusieurs reprises, ont nié la syphilis d'une façon formelle.

(2) Constantin Paul, De l'intoxication par les préparations de plomb et de leur influence sur le produit de la conception. Th. de Paris. — F. Roque, Des dégénérescences héréditaires produites par l'intoxication saturnine lente, 1868. — Bour-

	Report	51
Phosphore	Allumettes	1
Mercure	Chapeliers	5
	Fouleurs et approprieurs de peaux	4
	Miroitiers	4
	Doreurs	4
Cuivre	Mouleurs en cuivre	7
	Tourneurs sur cuivre	5
Poussières	Tabacs	1
	Plumassiers	3
	Nacrier	1
Essence de térébenthine.	Vernisseuse	1
	Total	87

Dans deux cas le père et la mère exerçaient la même profession (plumassier). Souvent, par malheur, au *saturnisme* s'adjoint l'*alcoolisme* : il faut dans la journée, à maintes reprises, faire le raccord, c'est-à-dire aller chez le marchand de vin.

L'*alcoolisme*, après l'hérédité, tient, certes, le premier rang. De même que l'hérédité, son action s'exerce à peu près d'une façon permanente. L'enfant subit les conséquences de cette intoxication familiale : 1° par le père ou la mère ou par les deux (alcoolisme chronique) ; 2° par l'alcoolisme de l'un ou l'autre de ses générateurs ou par les deux au moment de la conception ; 3° par les traumatismes ou les émotions occasionnés par le père à la mère durant la grossesse ; 4° par les mêmes causes au cours de l'allaitement et ultérieurement. Le tableau ci-après, portant sur 2554 malades, résume nos recherches à cet égard.

	Garçons.	Filles.	Totaux.	
Les *pères* de.....	785	148	933	faisaient des excès de boisson.
Les *mères* de.....	67	13	80	faisaient des excès de boisson.
Les *père* et *mère* de.	30	10	40	faisaient des excès de boisson.
Pour..	340	110	450	nous n'avons pas de renseignements.
Les *père* et *mère* de.	850	201	1 051	étaient sobres.
	2 072	482	2 554	

Le pourcentage, dans ces diverses catégories, nous donne : 36,5 p. 100 des pères, 3,1 p. 100 des mères, 1,5 p. 100 des pères et mères commettant des excès de boisson ; soit pour le bloc (1 053), 41,1 p. 100. La proportion est la même pour les parents sobres (1 051). Restent les 450 enfants sur lesquels font défaut des renseignements précis (1).

L'état des parents à la *conception* mérite une considération sérieuse. C'est surtout alors que les affections mentales et nerveuses, dont

NEVILLE, Compte rendu de Bicêtre pour 1900.— « J'ai personnellement observé, dit Séguin (p. 182), que les idiots sont communs dans la classe des artisans qui travaillent assidûment le cuivre, battent et liment ce métal et en respirent les poussières. »

(1) Les autres intoxications (opium, cocaïne, etc.), ont certainement une action sur le produit de la conception, mais, quant à présent, des renseignements exacts font défaut.

sont atteints, à ce moment, le père ou la mère, l'alcoolisme chronique et d'autres intoxications décèlent leurs funestes effets. Nous avons enregistré des cas où la conception s'est opérée quand l'un des générateurs était déjà frappé d'aliénation mentale. En voici un exemple entre beaucoup d'autres : le père de l'enfant André Dup.., paralytique général, fut interné dans un asile de la Seine. Une amélioration s'étant produite, il sortit (juin 1894). Peu après eut lieu la conception de notre malade. A la fin d'août, il fallut réinterner le père qui succomba le 30 septembre. La *conception durant l'ivresse alcoolique* a été relevée chez 235 de nos malades, et la conception probable dans les mêmes circonstances chez 86. Ces chiffres sont assurément au-dessous de la réalité, car il s'agit là d'un fait délicat sur lequel le médecin n'est pas toujours exactement renseigné.

Nombreux sont les *accidents de la grossesse* qui peuvent avoir un retentissement grave sur le fœtus. Les vomissements prolongés affaiblissent la mère et, partant, l'enfant. Les actes de violence commis sur la mère et portant sur l'abdomen, les chutes avec accidents consécutifs, l'abus des boissons spiritueuses, l'usage exagéré du café, de l'éther, de la cocaïne, de l'opium, du vulnéraire, etc., rentrent un peu dans le même ordre étiologique. Il en est de même aussi de l'état mental défectueux de la mère (ennuis d'être enceinte, contrariétés, idées noires, folie, etc.).

Sans ajouter une croyance trop absolue à l'influence des *émotions* et aux *impressions maternelles*, nous croyons cependant qu'elles ont, dans certains cas, une influence indiscutable. Elles sont d'autant plus actives qu'elles ont eu lieu à une époque plus rapprochée de la procréation. C'est au médecin de peser, d'apprécier la cause de l'émotion et les phénomènes qui l'ont accompagnée. Si il y a eu effroi, perte de connaissance, tremblement, insomnie, cauchemars, nul doute que le système nerveux du fœtus n'en ait ressenti les conséquences. Il est des mères qui restent sous le coup de ces émotions jusqu'à la fin de leur grossesse. Elles se traduisent quelquefois par une modification des mouvements du fœtus. Les mouvements du fœtus peuvent être si violents, si tumultueux que certains auteurs (1) ont pensé qu'il s'agissait là de véritables *convulsions*.

Nous arrivons maintenant aux causes qui relèvent de l'*accouchement*. La *naissance avant terme*, surtout quand elle nécessite l'emploi de la couveuse, place l'enfant dans une situation précaire qui l'expose à des convulsions. L'emploi du *chloroforme*, durant le travail, a été invoqué par plusieurs auteurs anglais comme cause de l'idiotie. Ce n'est que très exceptionnellement que nous avons relevé dans nos

(1) Lallemand, Recherches anatomico-pathologiques sur l'encéphale et ses dépendances, t. III, p. 222-223. — J. Cotard, Études sur les maladies cérébrales et mentales, 1891.

observations l'emploi des anesthésiques. Aussi ne croyons-nous pas qu'il puisse être sérieusement incriminé. Il n'en est pas de même des *opérations obstétricales*, la version rarement, souvent l'application du forceps, ainsi que de la *durée exagérée du travail* et le *séjour prolongé de la tête au passage* ; quelquefois aussi, la constriction du cordon. Ces accidents de l'accouchement occasionnent, fréquemment, l'*asphyxie à la naissance* ; l'enfant est tout bleu, violacé, ne pousse aucun cri, est en état de mort apparente durant un temps plus ou moins long. Pour nous, cette influence étiologique est indéniable. Tous les enfants qui ont offert de l'asphyxie à la naissance sont prédisposés aux *convulsions* et à leurs conséquences (idiotie, épilepsie, etc.).

Après la naissance, nous pourrons invoquer toutes les causes capables de provoquer des *convulsions* ou du *délire*, et se traduisant anatomiquement par des lésions en foyer (encéphalites, hémorragies ou ramollissement du cerveau, etc.), l'athrepsie, les maladies infectieuses, les traumatismes, la peur, l'alcoolisme chez la mère ou la nourrice, les infusions de pavot, l'administration du vin, de l'eau-de-vie, même de l'absinthe, et cela, chez des enfants à la mamelle. Plus tard, l'*alcoolisme* chez les enfants de deux, trois ou quatre ans, etc.

Citons encore la *méningite*, passant à l'état chronique et donnant lieu à une forme spéciale d'idiotie, assez bien définie, l'*idiotie méningitique* ou *méningo-encéphalitique* (*démence précoce*, *paralysie générale* infantile ou juvénile).

L'*inégalité d'âge* des père et mère, ou leur *âge avancé*, la *disproportion d'âge*, la *précocité* à l'époque de la conception, la *gémellarité*, invoquées par quelques auteurs, ne nous paraissent pas avoir une véritable influence. Il n'en est pas de même de l'*onanisme* précoce, souvent répété, complication fréquente des idioties. Il détermine non seulement un arrêt de développement physique, mais encore un affaiblissement des facultés intellectuelles et morales. La mémoire diminue, la compréhension est plus lente, le raisonnement s'obscurcit, la volonté se pervertit. Le caractère devient bizarre, morose, irritable jusqu'à la violence, les sentiments affectifs s'émoussent et finalement l'enfant présente un ensemble symptomatique qui rappelle l'imbécillité et peut aboutir, si on n'y remédie promptement, à une sorte de démence précoce.

Les causes que nous venons d'énumérer peuvent exercer leur action non seulement sur un des enfants, mais sur plusieurs (*familles d'idiots*). L'épilepsie et la folie ne déterminent pas l'idiotie, mais la démence aussi bien dans l'enfance que dans l'adolescence ou l'âge adulte.

SYNONYMIE. — *Amentia* ou *démence* ; — *Imbécillité*, *bêtise*, *niaiserie* (Sauvages) ; — *Fatuité* (Vogel) ; — *Démence innée* (Cullen et Fo-

déré) ; — *Idiotisme* ou *oblitération des facultés intellectuelles et affectives* (Pinel) ; — *Idiotie* (Esquirol).

SYMPTOMATOLOGIE. — I. **Troubles physiques.** — Le *développement physique* des idiots est souvent retardé. Sur 435 enfants idiots ou imbéciles, épileptiques ou non, nous en avons trouvé 210 dont la *taille* était inférieure à celle des enfants normaux, d'après les tableaux de Quetelet, soit 48,3 p 100. 138, au contraire, ont une taille exagérée, soit 8,7 p. 100. 187 ont une taille régulière, soit 43 p. 100. Parmi ceux qui sont au-dessous de la moyenne, il en est qui le sont à un degré tel qu'on peut les considérer comme atteints relativement de *nanisme*. En dehors de ces groupes extrêmes, gigantisme et nanisme, la croissance suit une marche naturelle, mais relativement lente.

La *tête* offre les malformations les plus diverses : en premier lieu se place, prédominante, la plagiocéphalie, puis l'acrocéphalie, la scaphocéphalie et plus rarement la trigonocéphalie. Quelques enfants ont la tête ronde, avec un aplatissement de la région occipitale. Le front a une configuration très variable. Ce qui prédomine, c'est sa faible hauteur, son étroitesse, le peu de saillie des bosses frontales. Les bosses pariétales sont loin d'être égales. Les arcades sourcilières sont déprimées, la face est asymétrique, la cloison nasale déviée. Le prognathisme est fréquent.

Le *tronc* et les *membres* manquent souvent de proportion et sont parfois le siège de déformations dues au *rachitisme*. Parmi les *malformations congénitales* des membres nous mentionnerons l'*ectromélie*, la *polydactylie* et surtout la *syndactylie*.

La *main* des idiots offre les particularités suivantes : elle est courte, trapue, épaisse, aussi bien dans la région métacarpienne que dans les doigts. Ceux-ci sont non pas coniques, effilés, mais cylindriques, boudinés. Le pouce, en quelque sorte sur le même plan que les autres doigts, ne sait pas s'opposer à eux. L'idiot prend à pleine main... quand il prend. Le pouce et l'auriculaire sont parfois atrophiés. La peau est comme œdématiée, bien que la pression ne laisse pas d'empreinte. La main ne sait ni saisir, ni soutenir, ni jeter, etc. Cette main inerte n'est pas l'apanage exclusif de l'idiot complet ; elle se voit chez des enfants moins malades, des imbéciles et même des arriérés. Les ongles, chez ceux qui jouissent de mouvements, sont souvent déchirés ou rongés (*onychophagie*).

La *peau* est souvent le siège d'éruptions diverses, surtout eczémateuses, de *nævi* ordinaires ou verruqueux (face), de tannes, de taches, d'ichtyose à des degrés divers.

Les *organes génitaux*, tantôt arrêtés dans leur développement, tantôt ayant un développement exagéré, présentent fréquemment des *malformations* : cryptorchidie simple ou double, inégalité des

testicules, arrêt des testicules à l'anneau, phimosis, prépuce en tire-bouchon, atrésie du méat, épi- et hypospadias balaniques ou péniens, gland conique, adhérence du gland au prépuce, verge en massue, en battant de cloche, tordue en S, etc. Signalons les varices de la verge et surtout du cordon (1). D'après une statistique comparative faite entre les conscrits et les idiots, la proportion des vices de conformation est quatre fois plus grande chez ceux-ci que chez ceux-là.

Les malformations autres que celles dont nous avons parlé sont assez rares. Ce n'est qu'exceptionnellement que nous avons observé le bec-de-lièvre, la division de la voûte et du voile du palais, longitudinale ou transversale. On rencontre aussi quelquefois des malformations consécutives à la scrofule.

II. **Troubles physiologiques**. —*Mouvement*, *locomotion*, etc. — Au degré le plus extrême (*idiotie complète*), la préhension est nulle, l'enfant ne sait rien tenir dans ses mains; la station debout, et à plus forte raison la marche, est impossible. A un degré moins prononcé (*idiotie profonde*), la préhension existe, mais est très défectueuse et ce n'est qu'avec un long apprentissage qu'on parvient à faire saisir les objets, à apprendre à l'enfant à se servir de ses mains. La marche est lente, titubante, d'où des chutes fréquentes. D'autres fois, on observe une turbulence constante, un extrême besoin de mouvement : l'idiot va, vient, court, saute, bondit pendant des heures entières en imitant le bruit de la locomotive ou en poussant des cris variés, des rugissements, etc. A mesure qu'on remonte vers le simple arriéré, la préhension, la marche, le saut se rapprochent de plus en plus de l'état normal.

Digestion. — La bouche est souvent ouverte, même chez les imbéciles, laissant échapper la salive, d'où des troubles digestifs; les lèvres sont épaisses, surtout l'inférieure qui est pendante. La dentition est en général défectueuse, parfois retardée. La voûte palatine est fréquemment étroite, ogivale. Les amygdales sont grosses, des végétations adénoïdes se voient assez fréquemment. La mastication se fait mal, la déglutition s'opère gloutonnement, d'où l'ingestion de corps étrangers qui s'arrêtent dans l'œsophage, passent dans les voies aériennes ou sont retrouvés dans les garde-robes. La salacité est fréquente. Certains idiots mangent tous les débris de légumes dont ils peuvent s'emparer, des cailloux, leurs excréments même. Malgré cela, ils ne sont pas sujets aux vomissements, mais un certain nombre d'entre eux ruminent (*mérycisme*) (2). L'appendicite, qu'on pourrait s'attendre à rencontrer chez eux, est exceptionnelle. La diarrhée est assez commune chez les uns, la constipation chez les

(1) Bourneville et Sollier, Des anomalies des organes génitaux chez les idiots et les épileptiques (*Compte rendu de Bicêtre*, 1887, p. 196).

(2) Bourneville et Séglas, Étude sur le mérycisme (*Ibid.*, 1883, p. 1).

autres. Parfois on note une chute du rectum. Le gâtisme est complet et continu chez les idiots complets ou profonds, intermittent chez d'autres. Enfin l'incontinence d'urine, également intermittente et surtout nocturne, s'observe chez beaucoup d'imbéciles, quelquefois chez les arriérés. Citons, particularité rare, des *accès de jeûne*, plus ou moins prolongés et qu'aucune complication n'explique.

Respiration et circulation. — La première de ces fonctions ne présente pas de particularités saillantes. Par suite de l'insuffisance fonctionnelle des lèvres, les idiots respirent souvent la bouche ouverte, et la respiration peut être gênée par l'étroitesse de la voûte palatine, l'hypertrophie des amygdales et la présence de végétations adénoïdes.

La circulation est assez souvent imparfaite, principalement chez les enfants les plus atteints. Les extrémités sont froides et cyanosées, ce qui est dû à leur impotence, car dès qu'on est parvenu à les faire marcher, ces troubles disparaissent. Le rythme et la fréquence du pouls et des battements du cœur n'ont rien de particulier. Deux fois seulement nous avons observé la maladie bleue. Nos cent quatre dernières autopsies nous ont donné sept cas de persistance du trou de Botal qui ne s'était traduite par aucun symptôme durant la vie.

Sécrétions et excrétions. — Nous rappellerons la bave qui amollit les lèvres, contribue peut-être à leur hypertrophie et détermine des éruptions diverses, à la commissure des lèvres (perlèche), au voisinage de la bouche et surtout au menton. Le mucus nasal, souvent exagéré, s'écoule librement et avec la bave imprime à la physionomie des idiots un aspect repoussant. La sécrétion urinaire ne nous a jamais paru modifiée. De même que la défécation, elle est involontaire chez les idiots et occasionne sur les fesses, la moitié inférieure de la région lombaire, la partie supérieure et interne des cuisses, des éruptions papuleuses, pustuleuses, bulleuses qui persistent parfois, entretenues par une nutrition défectueuse, en dépit des bains, des douches locales et des soins de propreté.

Fonctions génitales. — L'onanisme est extrêmement commun chez les idiots de toutes catégories, il n'est pas rare de l'observer même avant deux ans. Il en est qui s'y livrent d'une façon frénétique, sans aucune retenue, en public : frottement des cuisses, manuélisation, frottement dans le décubitus abdominal, etc... Les imbéciles et les arriérés prennent des précautions, essayent de s'isoler pour se livrer à leurs pratiques onanistiques. Il n'est pas rare de voir des fillettes se toucher, flairer leurs doigts et les faire flairer à leurs compagnes. Cette particularité s'observe aussi chez les imbéciles. Il en est qui cherchent à toucher leurs camarades ou à se faire toucher par eux; c'est surtout à l'époque de la puberté, et après, qu'on observe l'onanisme réciproque. Quelques-uns présentent des impulsions génitales vio-

lentes, exercent ou font exercer sur eux la succion pénienne, ou le tribadisme, sont pédérastes actifs ou passifs, se livrent à la bestialité (lapines, chèvres, veaux). Nombreux sont les viols ou les tentatives de viol commis par les imbéciles. Quant aux filles, les unes s'abandonnent aux hommes avec une naïveté étonnante, d'autres au contraire les recherchent et les provoquent avec un véritable cynisme. Un grand nombre des fillettes au-dessus de douze ans, que nous avons à la fondation Vallée, sont déflorées. Par exception, il est des imbéciles et des arriérés qui ont une pudeur exagérée, ne voulant pas se déshabiller, se coucher, se lever, se baigner en commun.

Sensibilité générale. — Les idiots complets présentent une obtusion plus ou moins prononcée de tous les modes de la sensibilité. Ils sont ou paraissent indifférents au froid, à la chaleur, même à la douleur (1). Il faut des excitations un peu vives pour obtenir des manifestations même légères. Au fur et à mesure que l'on se rapproche des enfants arriérés, la sensibilité devient normale. Mais chez la plupart d'entre eux, la réaction à la douleur est émoussée. Et, contrairement aux épileptiques enclins à exagérer les indispositions dont ils sont atteints, ils restent sous le coup de maladies intercurrentes graves sans se plaindre, indifférents au mal. Ils restent exposés au froid, à la pluie, se roulent dans la neige sans paraître en ressentir d'inconvénients. Quelques-uns, par contre, outre les myxœdémateux, recherchent la chaleur, vont se blottir contre les poêles, les bouches des calorifères, ou, l'été, demeurent exposés au soleil pendant des heures.

Sensibilité spéciale. — a. *Vue.* — Les paupières, sauf dans l'idiotie mongolienne sur laquelle nous reviendrons sommairement, n'ont rien de notable. Les globes oculaires sont souvent déviés et offrent la plupart des variétés du strabisme (2). Notons aussi le nystagmus. Les malformations congénitales de la pupille et les anomalies de couleur de l'iris sont rares. Les lésions chroniques des paupières et de la cornée sont relativement assez communes. Il est impossible d'avoir une idée exacte de l'acuité visuelle. Sur 437 idiots, imbéciles, etc., nous avons 11 aveugles, et sur 213 idiotes, 6 aveugles.

La *vue*, quant à la perception de la lumière, existe même chez les idiots complets, mais l'impossibilité de fixer l'attention, le vague du regard, son infixité sont telles que, parfois, la vision semble absente.

b. *Ouïe.* — Nombreuses sont les malformations du pavillon de l'oreille : dimensions exagérées, inégalité de longueur, différence dans

(1) Il en est qui recourent à tous les moyens possibles pour se faire du mal, se griffent, se donnent des coups de poing, se cognent contre les angles des tables, des cheminées, se mordent, etc.

(2) Sur 200 filles, nous avons trouvé 13 cas de strabisme convergent, 5 de strabisme divergent et 8 de strabisme intermittent; — sur 400 garçons, 13 cas de strabisme convergent et 6 de strabisme divergent. Statistique sujette à revision.

le niveau de l'implantation, écartement exagéré du crâne, effacement de l'ourlet, adhérence du lobule, développement considérable de la moitié supérieure du pavillon, etc. L'inattention auditive peut être si prononcée que certains idiots semblent sourds. La surdité véritable, datant de la naissance, se rencontre dans une minime proportion. Sur 650 idiots des deux sexes, présents à Bicêtre, il n'y a que 19 sourds et muets. Les idiots, complets et profonds, sont indifférents à la parole, aux bruits qui ne les intéressent pas. On constate qu'ils entendent en les voyant se retourner lorsqu'il se produit un bruit qui répond à leurs besoins : le bruit des assiettes annonçant le repas, par exemple. Le Sauvage de l'Aveyron ne bronchait pas quand on tirait auprès de lui un coup de pistolet, il tournait la tête si on laissait tomber derrière lui des noix qu'il affectionnait. Il en est un grand nombre, même parmi les idiots gravement atteints, qui ont de remarquables aptitudes musicales, retiennent et chantonnent des airs après une ou deux auditions, alors que la parole est et sera encore longtemps nulle ou très limitée chez eux.

c. *Odorat.* — Très obtus ou absent chez les idiots, sujets à un écoulement constant de mucosités nasales, il est en général imparfait chez les imbéciles et même les arriérés. Toutefois, parmi les premiers, il en est dont l'odorat a une « finesse, une exquisité » remarquables, qui aiment à sentir les odeurs agréables et qui ne prennent aucun aliment sans l'avoir flairé. Ce développement de l'odorat est à rapprocher des aptitudes musicales dont nous avons parlé. D'autres, d'un degré plus élevé, rapportent à la rose toutes les bonnes odeurs, au « caca » toutes les mauvaises odeurs; d'autres se bornent à dire : « Cela sent bon » ou « Cela sent mauvais ». C'est un sens, d'ailleurs, dont l'éducation est d'ordinaire négligée, aussi bien chez les enfants normaux que les enfants anormaux.

d. *Goût.* — Ce sens est d'autant nul, obtus ou dépravé que l'idiotie est plus ou moins complète. L'idiot complet, végétatif, ingurgite tout ce qu'on lui donne, sans manifester, par aucun acte réflexe, la moindre répugnance. Beaucoup d'idiots valides, capables de préhension, sont salaces, ramassent et avalent tout ce qui est à leur portée, débris de légumes, ordures, excréments, des insectes, des souris, des oiseaux, etc. Ce n'est qu'à mesure qu'on remonte de l'idiot à l'arriéré que le goût se rapproche de la condition physiologique.

Physionomie. — Ses variétés sont si multiples que nous devons nous borner à une simple indication : souvent elle est sans expression, ou hébétée, obtuse, repoussante de hideur, niaise, bestiale, rappelant celle de divers animaux (chien, mouton, singe, cheval, porc, tête d'oiseau, de chouette, etc.)(1). D'autres fois elle exprime l'entêtement, l'étonnement, la candeur, ou rappelle celle d'un petit vieux.

(1) Ce qui a fait dire à une personne : « Il y a donc des bêtes humaines. »

Chez quelques enfants, la physionomie semble dénoter une certaine intelligence, alors qu'en réalité ils sont idiots ou imbéciles à un degré prononcé : belle tête, de cervelle point. Par contre, d'autres dont la physionomie est moins expressive, plus ou moins empreinte d'hébétude ou insignifiante, sont moins dépourvus et susceptibles d'une sérieuse amélioration. La physionomie est d'ailleurs trompeuse, en désaccord avec l'intelligence et le caractère. Ainsi l'enfant Rayn... a les yeux ronds, le regard dur, le facies d'une bête fauve : c'est un enfant niais, affectueux, dont la voix est douce. Les tics des différents muscles de la face, la bouche béante et baveuse, l'écartement exagéré des oreilles imposent encore des traits plus fâcheux à la physionomie et la rendent plus caractéristique.

Imitation. — L'imitation, qui paraît supposer une attention au moins rudimentaire, se manifeste cependant chez les idiots les plus profondément atteints. L'on trouve chez eux une sorte d'imitation instinctive, organique, au moins inconsciente. Elle a trait toujours à la manifestation d'un instinct quelconque, à un besoin organique, tel que le mouvement, l'instinct génital. C'est ainsi que les idiots, même profonds, imitent les balancements, les tics, l'onanisme, le mérycisme de leurs voisins. Cette sorte d'imitation est un signe à peu près certain d'éducabilité; il suffira de la diriger pour permettre à l'idiot d'acquérir un certain nombre d'habitudes qui lui permettront de prendre contact avec la société.

Chez les idiots intellectuels, chez les moins affectés, l'imitation se manifeste d'autant plus qu'ils sont par eux-mêmes incapables du moindre acte spontané. L'imitation n'a pas besoin, pour se manifester, d'une intelligence développée, c'est la maladresse des organes qui est cause de l'incorrection des actes imités, et aussi la faiblesse de l'attention, surtout de l'attention visuelle.

L'idiot en général imite, comme s'il avait conscience de son impuissance à faire quelque chose de lui-même. Il prend un livre et fait semblant de lire pour faire comme les autres; il manie des cartes à jouer et les place dans sa main en éventail comme un joueur invétéré; il achète le premier journal venu, même un journal de médecine, en promenade, parce qu'il voit son maître acheter un journal quelconque. Cette tendance à imiter est longuement mise à contribution dans le traitement médico-pédagogique, elle fait sentir la supériorité de l'éducation collective sur l'éducation individuelle.

Mémoire. — Chez les idiots complets, nous ne trouvons que la mémoire héréditaire limitée au peu de manifestations instinctives dont ils sont capables, comme d'ouvrir la bouche quand on s'approche d'eux pour les faire manger; ce n'est que chez l'idiot intellectuel qu'on trouve trace de la faculté qui a pour but d'emmagasiner et de conserver certaines représentations, qui pourront, grâce au traite-

ment médico-pédagogique, donner lieu à des idées. Plus est profondément atteint l'idiot, plus les sensations sont faibles, et moins elles ont de chances de donner lieu à des souvenirs. Même chez les idiots profonds nous trouvons cependant des traces de cette faculté, non seulement au point de vue instinctif, mais encore au point de vue émotif. Ils reconnaissent leur place à table et au dortoir, s'effrayent à la vue d'une personne qui leur a provoqué une douleur quelconque, ont peur d'une cuillère, quand quelques jours auparavant on a essayé de leur examiner la gorge, etc. En souvenir des prévenances qu'on a eues pour eux, ils s'attachent aux personnes qui les entourent et font une différence entre ceux qui leur parlent durement et ceux au contraire qui les encouragent sans cesse.

Quant à la mémoire proprement dite, à celle qui alimente leur faible intelligence, elle est surtout, dans le plus grand nombre des cas, auditive. Cela s'explique par le caractère particulier de l'organe de l'ouïe, qui est avant tout un organe passif. La mémoire visuelle est la moins développée. C'est son éducation qui est le plus difficile à faire. Il nous a été donné de rencontrer souvent une mémoire olfactive assez prononcée, en particulier chez les flaireurs. La mémoire gustative est rare : à part quelques exceptions, l'idiot intellectuel est vorace et ne fait aucune distinction entre les saveurs. La mémoire tactile est en général très faible, elle se manifeste seulement à la faveur de certaines manies; les idiots aveugles font également exception. Quant à la mémoire motrice, elle paraît chez eux relativement éducable, et elle nous a été souvent d'un grand secours dans le traitement ; aussi faisons-nous grand usage des exercices passifs, soit individuels, soit collectifs (barre d'entraînement, etc.). Il en est qui ont une remarquable mémoire locale ou des dates.

Chez l'idiot moral, nous trouvons la plupart du temps une mémoire à peu près normale, présentant les mêmes écarts que l'on peut rencontrer chez les enfants normaux. L'idiot moral, en effet, quand il n'est pas en même temps un arriéré intellectuel, n'offre rien de particulier au point de vue de la mémoire.

Volonté. — « L'idiot, dit E. Séguin, ne peut rien, ne sait rien, ne veut rien. Mais, de toutes ces incapacités, la culminante est l'incapacité de volonté. » Les troubles de la volonté sont plus ou moins accentués, on pourrait dire que leur gravité est en raison directe du degré d'idiotie ; peut-être pourraient-ils, avec plus de raison que l'attention, servir de base à une classification.

Chez l'idiot, la volonté est tantôt impossible, tantôt ignorante, tantôt pervertie. Autrement dit, l'idiot ne peut pas vouloir, ne sait pas vouloir, ou ne veut pas vouloir.

L'idiot complet ne peut pas vouloir. Et comment pourrait-il faire œuvre de volonté, lui qui, réduit à une vie purement végétative, organique, n'a peut-être pas de sensations, ou du moins de représenta-

tions pouvant faire naître un désir quelconque? Ne connaissant rien, il ne peut rien désirer.

Chez l'idiot possédant, même d'une façon rudimentaire, les fonctions de relation, il existe des représentations, mais elles sont si faibles, si égales dans leur tendance idéative, que le moi ne sait pas se déterminer au milieu d'elles. C'est surtout l'idiot intellectuel qui ne sait pas vouloir.

Chez l'idiot moral enfin, c'est-à-dire chez l'idiot possédant une intelligence quelconque, mais dépourvu de sens moral, les sensations reçues ont donné lieu à des représentations d'inégale puissance qui peuvent faire naître le désir et partant la volonté. Mais la puissance idéative de ces représentations n'est pas en rapport direct avec leur valeur morale; ce sont souvent les plus nuisibles à l'individu, celles qui sont le moins conformes à sa nature, qui ont la prédominance, parce que le sens moral n'a pas présidé à leur acquisition. De là cette volonté bizarre, qui paraît animée de l'esprit de contradiction et qui pousse le moi à agir en dehors de toutes les règles d'une prudence vulgaire et d'une élémentaire moralité. L'idiot moral a une volonté, mais cette volonté est pervertie. Il pourrait vouloir, il saurait vouloir, mais il ne veut pas vouloir. Ces troubles de la volonté, nous les retrouvons chez l'individu normal, qui, sous le coup d'une passion quelconque, se laisse aller à un acte qu'il sait être dangereux pour sa propre conservation.

Le traitement médico-pédagogique a précisément pour but de réveiller la volonté chez l'idiot complet en mettant ses organes à même de recevoir une sensation, de procéder à son éducation en provoquant chez l'idiot intellectuel des représentations de force différente, de la remettre dans la bonne voie chez l'idiot moral en proportionnant la force de ces représentations à l'utilité, à la valeur morale qu'elles peuvent respectivement présenter.

Parole. — Les idiots complets ne parlent pas. Ils poussent des cris inarticulés. Les idiots du groupe suivant (idiots profonds) ne prononcent que quelques mots dont la prononciation est souvent défectueuse. A mesure qu'on se rapproche des simples arriérés, la parole se rapproche de l'état physiologique. Aux degrés intermédiaires, on note une foule de défectuosités: le bégaiement, la blésité avec toutes ses variétés (zézaiement, clichement, etc.). Presque toujours ces défauts de prononciation sont accompagnés de grimaces. L'inertie des lèvres, le volume exagéré de la langue, son retrait au fond de la bouche, son frottement contre les incisives supérieures, l'étroitesse, la forme ogivale de la voûte palatine sont autant de conditions secondaires qui rendent difficile la parole et entravent le traitement. L'*écholalie* est fréquente. Certains enfants, dont la parole est très limitée, anormale, prononcent avec netteté les jurons ou les mots orduriers (*coprolalie*). D'autres, tout en possédant un vocabulaire déjà assez étendu ou

même parlant, se parlent à eux-mêmes, isolés, ou parlent à un camarade préféré et se refusent obstinément à parler avec le médecin ou ses auxiliaires (*mutisme volontaire*). Le développement de la parole n'est pas toujours en harmonie avec le degré de l'intelligence. Il est des enfants dont la parole est assez libre et riche et qui, sous beaucoup d'autres rapports, sont demeurés idiots (incapacité de s'aider, gâtisme, etc.). Le degré de développement de la parole ne peut donc pas servir à une classification sérieuse des idioties.

Tics. — Les *tics* sont très fréquents chez les dégénérés, les imbéciles et les idiots. Ils portent principalement sur les différentes parties de la face, la tête, quelquefois sur les membres et le tronc. Un de nos élèves, le Dr J. Noir, a, sur notre conseil, en se servant des faits recueillis par nous et de ses observations personnelles durant son internat dans notre service (1893), consacré sa thèse à l'étude de ces mouvements qui affectent les formes et les aspects les plus variés (1).

Les *tics convulsifs* se manifestent le plus souvent sur les muscles sourciliers (froncement des sourcils), sur les muscles des paupières (clignotement), sur les muscles élévateurs de l'aile du nez, sur ceux des lèvres, sur les masséters (contracture des mâchoires, renâclement continuel, claquement ou mâchonnement de la langue, grincement des dents, cris divers depuis le sifflement suraigu jusqu'aux sons articulés). Ils peuvent avoir pour origine des blépharites (clignement des yeux), des coryzas (reniflement, tics des ailes du nez) ou des ulcérations des commissures des lèvres (sourires spasmodiques), irritations qui provoquent des mouvements qui, une fois la lésion disparue, deviennent automatiques et passent à l'état de tic. Le tic convulsif, limité à l'origine à un seul groupe musculaire, peut se généraliser par synergie aux muscles du côté opposé et même à tous les muscles qui sont destinés à produire une expression. C'est ainsi que les tics de la face s'accompagnent assez fréquemment de haussements d'épaule et de cris gutturaux. Le nerf spinal, nerf d'expression comme le nerf facial, semble jouer ici un rôle, en déterminant des contractions synergiques des muscles de l'épaule qu'il innerve. Le tic convulsif peut être généralisé chez les idiots, il prend alors quelquefois le caractère de *secousses électriques*, qui se rapprochent, sans cependant pouvoir être confondues avec eux, du *paramyoclonus multiplex* et des *chorées électriques*.

Dans d'autres cas, les tics se composent de mouvements spasmodiques et lents assez semblables à ceux de l'athétose. Ils en diffèrent, toutefois, en ce qu'ils n'empêchent pas les mouvements volontaires et n'existent pas constamment pendant la veille. Ces mouvements ont été désignés par Noir sous le nom de *pseudo-athétoses*

(1) J. Noir, Étude sur les tics chez les dégénérés, les imbéciles et les idiots. Th. de Paris, 1893.

Les tics coordonnés sont encore plus fréquents chez les dégénérés et les idiots que les tics convulsifs. Parfois ce sont des mouvements coordonnés simples et rythmiques : balancement antéro-postérieur ou bilatéral de la tête, accompagné ou non de rotation de la tête et de balancement du tronc — lui aussi d'avant en arrière ou bilatéral — rejet brusque de la tête en arrière, chocs réguliers de la tête contre une cloison ou le dossier d'une chaise, mouvements qui paraissent déterminer chez le malade un soulagement et un calme analogues à l'effet du bercement chez le nouveau-né.

D'autres fois ces tics coordonnés ont leur siège dans les membres et plus particulièrement dans les mains. Chez les idiots aveugles, ces tics consistent assez souvent en mouvements très rapides de la main ou d'un doigt devant les yeux, comme si le malade recevait de ce fait une impression visuelle. A coté de ces tics coordonnés, simples, Noir a décrit sous le nom de *grands tics coordonnés* des mouvements à grande envergure qui peuvent se borner à un seul grand mouvement prédominant (saut, rotation) et sont alors *simples*, ou bien consistent en une longue suite de mouvements différents qui se reproduisent sans grandes modifications et méritent le nom de *grands tics coordonnés complexes*.

Il n'est pas rare de constater chez les idiots tiqueux l'écholalie (parole en écho), la coprolalie (répétition régulière de mots orduriers), l'échokinésie (écholalie de la mimique), comme dans la maladie des tics, mais cette maladie des tics qui s'accompagne de troubles psychiques, d'impulsions, de tics de l'idée (idées fixes et obsédantes), ne ressemble pas à la maladie des tics convulsifs qu'a décrite Gilles de la Tourette, mais bien à cette maladie des tics coordonnés qui porte en Russie le nom de *myriachit*. Les mouvements tiqueux tiennent alors le second plan et cèdent la première place, dans le tableau symptomatique, aux troubles psychiques. Noir a fait la curieuse constatation de la fréquence toute particulière de l'écholalie chez les idiots aveugles ; il attribue cette fréquence aux efforts que fait le sujet pour exciter sa mémoire auditive en répétant ce qu'il vient d'entendre, les excitations visuelles ne venant pas se joindre chez lui aux excitations auditives. L'échokinésie paraît aussi être plus fréquente chez les idiots sourds, fait qui peut aussi s'expliquer par une hypothèse analogue. Parfois le tic psychique existe seul, nous avons pu longtemps observer un fait remarquable de tic psychique : le malade imbécile était pris d'une violente impulsion qui le portait à *gifler* brusquement les personnes qui lui causaient.

En un mot, les tics chez les dégénérés, les imbéciles et les idiots affectent les formes les plus diverses, depuis le tic convulsif simple jusqu'à l'impulsion psychique en passant par les mouvements coordonnés les plus complexes. Un caractère général de ces tics chez les idiots, c'est la possibilité de les amender ou même de les guérir par

le fait d'un traitement médico-pédagogique approprié. Nous avons observé un grand nombre de malades améliorés et guéris, même d'écholalie et de tics psychiques, et le fait de ces modifications est un signe distinctif important avec la maladie des tics de Gilles de la Tourette, dans laquelle les phénomènes, loin de s'amender, vont en s'exagérant.

Manies. — Elles ne sont pas moins nombreuses que les tics. Nous devons nous borner à une simple énumération : manies de mordre (*dacnomanie*), de se cogner (*krouomanie*), de briser, détruire (*clastomanie*), de voir le feu par plaisir (*pyromanie visuelle*), de mettre le feu pour détruire (*pyromanie destructive*), manie de cacher (*cryptomanie*), de faire du bruit, d'enlever les chapeaux, de flairer, de faire tourner les objets, de grimper, de tourner ou de sauter sur place, d'user la peau par le frottement, de la gratter avec les ongles jusqu'au sang, d'arracher, d'éplucher le bout des doigts, de manger les ongles (*onychophagie*), de les déchirer, de les enfoncer dans la chair des autres, de se cogner les dents avec un objet dur, de froisser constamment du papier, de griffer, de voir couler l'eau ; manies des bouts de bois, des ficelles, des courroies, des objets brillants, de mettre ses habits à l'envers ou à rebours, etc.

DÉFINITION ET CLASSIFICATION CLINIQUES. — Sous le nom d'*idiotie*, on désigne un état constitutionnel, physique, intellectuel et moral, dû soit à des troubles survenus pendant la vie fœtale ou au moment de la naissance, soit à des affections pathologiques surtout de la première enfance, c'est-à-dire de la naissance à sept ans, moins souvent de la seconde enfance, c'est-à-dire de sept ans au début de la puberté (treize ou quatorze ans). L'*idiotie* est donc *congénitale* ou *acquise*.

Considérée dans son intensité, elle est *complète* ou *incomplète*, se rapprochant dans sa forme la plus atténuée (*arriération intellectuelle*, *débilité mentale*) de l'état de l'enfant normal le moins bien doué. Dans toutes les variétés, l'idiotie peut être *simple* ou *compliquée* (*paralysie* avec ou sans atrophie, contracture, spasme, athétose, *épilepsie*, *chorée*, *rachitisme*, *scrofule*, etc.).

Idiotie complète, absolue, ou *idiotie du premier degré*. — Marche, préhension, parole, attention nulles. Incapacité de s'aider en quoi que ce soit. Inconscience du besoin de s'alimenter, ou gloutonnerie avec absence du sentiment de la satiété. Écoulement permanent de la salive (bave) et des mucosités nasales. Excrétions involontaires. Accès de cris, tics multiples (balancements, grimaces, agitation des mains, etc.). Bien que les organes des sens puissent être intacts au point de vue anatomique, l'ouïe, la vue, l'odorat, le goût, le toucher semblent absents. Sensibilité générale très obtuse, d'où indifférence à la douleur, au froid et à la chaleur. Aucune con-

naissance de leurs parents, ni des personnes qui les soignent. Sans idée, sans parole, sans mouvement, les idiots de cette catégorie sont des êtres en quelque sorte végétatifs.

Idiotie profonde ou *du second degré.* — La *motilité* est moins atteinte que dans le premier degré. La *marche* est possible, parfois exubérante. La *préhension* se fait, mais d'une façon défectueuse, le pouce ne s'opposant pas ou s'opposant mal aux autres doigts. L'*appétit* est exagéré; le sentiment de la *satiété* fait défaut; le goût est nul ou obtus, d'où la salacité ou *coprophagie*. La *digestion* se complique parfois de *rumination*. Les *excrétions* sont involontaires.

La *parole* est nulle ou limitée à quelques monosyllabes ou à des syllabes répétées. Les *besoins*, les *déterminations instinctives* se traduisent plutôt par un langage d'action (cris de joie ou de douleur). Ces idiots reconnaissent assez souvent leurs parents, les infirmières qui s'occupent d'eux. Ils témoignent des préférences pour certaines personnes. Ils ont fréquemment des *aptitudes musicales*, retiennent d'emblée les airs qu'ils entendent et les chantonnent sans cesse, signe d'une mémoire au moins partielle. L'*attention* est fugitive ; ils regardent sans voir, entendent ce qui leur plaît et semblent absolument sourds pour les bruits ou les appels qui ne les intéressent pas. L'*odorat*, le *toucher* sont obnubilés ou indifférents.

Ces enfants n'ont aucune conscience du danger, et comme les idiots du premier degré, ont des tics très variés, sont destructeurs, rongent leurs ongles, se déchirent, se mordent ou mordent les autres, se livrent à l'onanisme, etc. — En résumé, *vie végétative* surtout, et vie de relation très bornée.

Ce qui différencie ce second groupe du précédent, c'est l'existence du mouvement, la marche et la préhension, qui les rend dangereux pour eux et pour les autres, puisque le mouvement les expose à des accidents par suite de leur inconscience du danger, et expose les autres à subir les conséquences de leurs impulsions.

Imbécillité proprement dite. — Les *facultés intellectuelles* existent, mais à un degré très incomplet. L'*attention* est fugace, la *mémoire* peu active, peu sûre, la *volonté* sans énergie : ils veulent et ne veulent pas. Ils peuvent comparer, combiner ; toutefois ils s'élèvent difficilement à des notions générales et abstraites. Ils ont des idées, mais en petit nombre; ils ne pensent et n'agissent que par autrui, bien qu'ils soient capables de quelques raisonnements. Ils ont des *déterminations instinctives*, comme les idiots du second degré, et y obéissent sans frein. Ils subissent, comme les suivants d'ailleurs, par inconscience et faiblesse tous les entraînements.

Parmi ces malades, il en est chez lesquels l'imbécillité se complique d'une *perversion des instincts*. Ils sont menteurs, querelleurs, paresseux, poltrons, entêtés, mobiles, gourmands, incapables d'un effort soutenu. Ils ont des besoins sexuels auxquels ils cèdent sans retenue.

Ne possédant qu'une notion vague du tien et du mien, ils ont des impulsions à voler, détruire, incendier, etc.

La *parole* existe, mais la *prononciation* est souvent défectueuse. Leur *langage* est borné, leurs phrases imparfaites, le verbe y est parfois absent ; ils parlent d'eux à la troisième personne. Ils peuvent remplir des occupations simples, uniformes, toujours les mêmes.

Ils ont des *sentiments affectifs*, souvent superficiels. La *sensibilité générale* est d'ordinaire très émoussée. Les sens sont fréquemment intacts, mais peu délicats.

Imbécillité légère ou *arriération intellectuelle*. — Les *facultés intellectuelles*, considérées dans leur ensemble, existent mais sont retardées, notablement au-dessous des facultés des enfants du même âge. L'*attention* laisse beaucoup à désirer ; toutefois il est possible de la fixer, au moins pendant quelque temps : ce temps augmente si l'on varie les occupations intellectuelles. La *réflexion*, la *prévoyance* n'existent qu'à un faible degré. La *conception* est lente, la *mémoire* paresseuse ; ils n'apprennent que par périodes.

Les *arriérés* ont des *penchants* particuliers, des *aptitudes* spéciales. Leur *intelligence* se manifeste principalement pour tout ce qui est relatif à ces penchants ou à ces aptitudes. On doit en profiter et s'en servir pour agrandir leur champ intellectuel. Parmi ces aptitudes, relevons les réparties piquantes, les saillies plaisantes, les expressions pittoresques, les manières joviales qui caractérisaient, par exemple, les malheureux qui remplissaient autrefois la fonction de *fou du Roi*. Ils ont des *sentiments moraux*, de la gaieté, de l'affection familiale. Ils possèdent à un certain degré la notion du devoir, ont l'esprit d'ordre et de la propreté jusqu'à la minutie.

Certains sont irritables, hargneux, rageurs, violents, cruels, entêtés, vindicatifs, moroses, défiants. Les uns sont désordonnés, turbulents ou apathiques. D'autres ont l'amour du vin ou des liqueurs jusqu'à l'ivrognerie ou l'amour de la possession jusqu'à l'avarice.

Leur *regard* a peu d'éclat, mais ne fuit ni ne se perd dans le vague. Le mouvement, la marche, la préhension, la sensibilité générale, la sensibilité spéciale sont en général intacts.

Au point de vue physique, les arriérés offrent des *stigmates de dégénérescence* moins nombreux et moins prononcés que les imbéciles et surtout que les idiots (1).

Instabilité mentale. — Elle est parfois simple, constituant alors une variété distincte, mais elle est le plus souvent liée à l'*imbécillité*, à l'*arriération intellectuelle*, désignée encore sous le nom de *débilité mentale*.

Les *instables* ont une *mobilité physique* exubérante. Ils ne restent en place nulle part, se lèvent de table à chaque instant, sans motif.

(1) Delasiauve a décrit plusieurs groupes sous le nom de *simples*, *insuffisants*, *débiles*.

S'ils jouent, ils passent rapidement d'un jeu à un autre. — Leur *mobilité intellectuelle* n'est pas moindre. A peine ont-ils commencé à lire qu'ils veulent écrire ou compter, etc. Ils n'obéissent pas.

Il en est de même au point de vue du *travail manuel*. Peu après avoir débuté dans l'apprentissage d'une profession qu'ils ont eux-mêmes choisie, ils veulent en changer, essayant tour à tour, sans se fixer, une foule de professions. Ils ont des *impulsions* subites, se sauvent de l'école, de la maison paternelle, errent durant un temps plus ou moins long, rentrent spontanément ou se font arrêter par la police. Ils sont prodigues de promesses, les font souvent de bonne foi avec l'intention, à ce moment, de les tenir, et, quelques heures ou quelques minutes plus tard, exécutent ce qu'ils venaient de promettre de ne plus faire.

Imbécillité morale. — Les enfants ou les adolescents de ce groupe peuvent posséder des facultés intellectuelles intactes, être les égaux des enfants de leur âge, appartenir à la même classe, avoir leur certificat d'études, etc. Leur défectuosité intellectuelle en tout cas ne constitue qu'un caractère secondaire. Les stigmates de dégénérescence physique sont même quelquefois tout à fait absents.

L'imbécillité morale, de même que l'idiotie, reconnaît pour cause l'hérédité, l'alcoolisme, mais elle est aussi due souvent à l'incapacité, à la brutalité, à l'immoralité des parents.

Elle peut s'annoncer par des cauchemars, des accès de colère, des caprices irraisonnables, inaccoutumés, des périodes de bouderie, survenus après une maladie fébrile ordinaire, accompagnée ou non d'accidents cérébraux (délire, convulsions, etc.) ou à l'occasion d'une croissance précoce avec développement rapide de la puberté. A l'inverse des imbéciles intellectuels, ils devancent sexuellement leur âge, d'où des impulsions génitales qui les rendent dangereux.

L'*instabilité* et la *perversion des instincts* caractérisent au premier chef l'imbécillité morale. L'*instabilité mentale* se présente chez eux avec les caractères que nous avons précédemment décrits et sur lesquels il est inutile de revenir.

Quant à la *perversion des instincts*, elle offre les traits suivants : la conduite de ces malades est inexplicable, en désaccord avec leur état antérieur et avec le milieu dans lequel ils vivent ; ils sont désobéissants, en révolte contre toutes les conventions sociales, récalcitrants à toutes les remontrances, à toutes les prières, aux témoignages d'amitié, aux encouragements, aux récompenses, aussi bien qu'aux punitions. Ils se laissent aller à des mensonges intentionnels, soutenus avec entêtement. Ils sont souvent crédules à l'excès envers ceux auxquels ils s'abandonnent et qui les dominent.

Les *sentiments affectifs* sont émoussés ou nuls, ce qui est dû parfois à l'indifférence coupable des parents. Ils sont sujets à toutes les impulsions mauvaises : vols, incendies, destructivité, cruauté envers

les animaux, envers leurs camarades plus faibles, etc. Ils éprouvent du plaisir à la vue de la souffrance, aiment voir couler le sang, sont en général durs pour eux-mêmes, bien qu'ils soient égoïstes. L'*imbécillité morale* se complique quelquefois d'*alcoolisme*, d'*épilepsie*, de *perversions sexuelles*, ou d'excitation maniaque, de mélancolie, etc.

VARIÉTÉS CLINIQUES. — Idiotie hémiplégique. — Des enfants nés avec ou sans tares héréditaires, jusque-là en apparence normaux, sont pris à un an, deux ans et davantage, de convulsions, le plus souvent sans prodromes, pendant deux, trois heures ou plus. Les convulsions prédominent sur l'une des moitiés du corps ou y sont exclusivement limitées. Au réveil, on note une *hémiplégie* et une *diminution de l'intelligence*. La *paralysie* peut être légère (hémiparésie) ou complète (hémiplégie avec déformation de la main et du pied). Elle se complique de contracture, ou d'hémichorée, ou d'un état spasmodique intense. Les membres paralysés subissent un arrêt de développement (os, muscles). Quant à la diminution de l'intelligence, elle va depuis une simple arriération intellectuelle jusqu'à l'idiotie complète. Ultérieurement, plusieurs années plus tard, à l'idiotie et à l'hémiplégie s'ajoute l'épilepsie (1).

Le syndrome est complet : idiotie ou imbécillité, hémiplégie, épilepsie. Les convulsions dans les accès peuvent être partielles ou générales. Les accès sont souvent sériés, ou se transforment en état de mal. Les vertiges sont rares. L'intelligence se maintient ce qu'elle était à l'origine. D'ordinaire, après un certain nombre d'années pendant lesquelles la situation a été grave, les accès s'éloignent et finalement disparaissent. Les malades restent avec leur insuffisance mentale et leur hémiplégie (2).

Idiotie diplégique. — Même évolution, mais les convulsions ont été généralisées. Les quatre membres sont paralysés, contracturés, etc. L'idiotie complète serait plutôt la règle.

Idiotie athétosique. — L'athétose simple ou double se rencontre assez souvent. Nous n'avons pas, ici, à décrire l'athétose. Nous nous bornerons à relever que chez ces malades on ne rencontre pas les deux formes graves de l'idiotie. Ils appartiennent, au point de vue intellectuel, à l'idiotie légère ou même plutôt à l'imbécillité et à l'arriération intellectuelle.

Idiotie polysarcique. — Cette variété ne diffère des autres que par un développement exagéré du tissu adipeux portant sur les

(1) Ces particularités ont été signalées par nous dès 1878 (*Iconographie de la Salpêtrière*, t. II, p. 1). L'un de nos élèves, le Dr Wuillamier, a utilisé nos observations de Bicêtre dans sa thèse inaugurale (De l'epilepsie dans l'hémiplégie spasmodique infantile, 1882).

(2) Ceci s'applique aussi à l'idiotie compliquée du *syndrome de Little*.

membres, le tronc et en particulier la région pectorale. Elle s'observe aussi bien chez les idiots que chez les imbéciles ou chez les arriérés. Elle est parfois compliquée de nanisme.

En pareils cas, le traitement thyroïdien jouit d'une grande efficacité.

Idiotie méningitique ou méningo-encéphalitique. — Elle est en général consécutive à une méningite aiguë. Elle peut, toutefois, revêtir une marche chronique. Outre l'affaiblissement progressif des facultés intellectuelles, on observe un certain nombre de symptômes qui permettent de la reconnaître : congestion habituelle ou intermittente de la face, des oreilles, dilatation et parfois inégalité des pupilles; accès de colère, impulsions à détruire, cognements de tête, grincement de dents, affaiblissement paralytique, s'aggravant sous l'influence des poussées méningitiques et prédominant dans certains cas dans l'un des côtés du corps sous forme hémiplégique. Ce n'est que par exception qu'on observe une amélioration. Le pronostic est d'ordinaire fatal. Ces cas pourront sans doute un jour être distraits du cadre des idioties et avoir leur histoire à part (démence précoce, paralysie générale infantile ou juvénile).

Idiotie mongolienne. — Cette variété a été décrite d'abord par Langdon Down, Ireland et quelques autres auteurs anglais qui en ont rapporté des exemples. Elle est relativement rare. Nous en avons 8 cas dans notre service, 4 garçons et 4 filles. La totalité des cas que nous avons observés ne dépasse pas une vingtaine. En voici les caractères principaux : tête petite, arrondie, parfois un peu brachycéphale, les diamètres antéro-postérieur et transversal sont à peu près égaux ; physionomie rappelant celle des Mongols, accusée par les caricatures : les enfants du service ont désigné l'un de nos mongoliens le plus typique, sous le nom de « Chinois ». Le front est bas. Le bord supérieur de l'orbite, les sourcils et les paupières sont plus obliques que normalement, dans une certaine mesure elliptique, fendus en amande. Presque tous sont lymphatiques, ont une blépharite chronique. Le pont du nez, la racine, est plus large qu'à l'état naturel. Cependant, chez l'un de nos malades, les sourcils, abondants, se rejoignent à la racine du nez, qui est étroite. D'après les auteurs anglais, le nez est court et épaté. Ce caractère n'est pas absolu, car chez plusieurs de nos mongoliens le nez est légèrement aquilin, chez les autres court, mais non épaté. La bouche, plutôt petite, est d'habitude entr'ouverte, laissant voir, plus ou moins, la langue qui est hachurée. La dentition est tardive. Quelques-uns sortent leur langue. Dans son ensemble la figure est plate. Les joues ont une coloration rouge, un peu vineuse. Les oreilles sont petites, en général bien conformées. La tête est d'ordinaire penchée.

Les mains (idiotes) et les pieds sont courts et larges. Les testicules, dit-on, sont petits, non descendus, ou il y a une cryptorchidie unilatérale. D'après nos observations, ce ne serait pas la règle. En effet,

trois de nos mongoliens ont un développement sexuel en rapport avec leur âge, verge et testicules. Chez un seul, il y a cryptorchidie unilatérale droite. Chez tous, le ventre est gros, disproportionné, et il y a un arrêt de développement du corps (*nanisme*).

Sous le rapport intellectuel, ces idiots ne se distinguent pas notablement des autres et présentent à peu près tous les degrés de l'idiotie. Leur caractère est plutôt sournois ; leur éducabilité, relative.

Idiotie épileptique. — Cette variété, adoptée par quelques auteurs, n'existe pas en réalité. Il y a des idiots qui sont en même temps atteints du mal caduc. Mais il n'y a pas de malades dont l'idiotie est due à l'épilepsie. En revanche, il y a des épileptiques qui, sous l'influence de leurs accès, des congestions qui les accompagnent et les suivent, tombent progressivement en *démence*. Cette terminaison survient principalement chez ceux dont les *accès* se compliquent de *vertiges*, qui dorment et restent hébétés longuement après les crises.

Idiotie myxœdémateuse (Voy. p. 74) **et Idiotie hydrocéphalique** (Voy. p. 80).

Idiotie familiale amaurotique. — Décrite pour la première fois, croyons-nous, par Sachs (de New-York), elle a été l'objet, depuis, de plusieurs publications (Ireland, Jacobi, Frey, Grosz, etc.). La plupart des cas ont été observés dans des familles juives. En voici les principaux traits : Dans les premiers mois de l'existence (du deuxième au huitième), on remarque que les enfants demeurent indifférents aux excitations de leurs parents, que leurs yeux vont et viennent, sans se fixer ; qu'ils ne peuvent relever la tête et que leurs mouvements spontanés sont très limités. Plus tard, la défectuosité visuelle devient de plus en plus apparente. La faiblesse des extrémités s'accroît progressivement et va jusqu'à se rapprocher de la diplégie, avec contracture ou avec flaccidité. Les convulsions seraient exceptionnelles ou ne se reproduiraient qu'isolément et légères. Les réflexes sont exagérés, normaux ou atténués (?).

Au bout d'un an, *cécité* complète, nystagmus, strabisme, hyperacousies, altérations de la tache jaune, *idiotie* progressive.

La plupart des enfants succombent dans le marasme avant la sixième année.

L'étiologie de la maladie est complètement inconnue, le caractère familial est, au contraire, très précis (Sachs).

État schématique et rudimentaire des éléments nerveux les plus élevés.

La description rapide, partant incomplète, des différentes variétés d'idioties que nous venons de donner, achève dans une certaine mesure la description générale que nous avons tracée. Nous devons faire remarquer que, jusqu'ici, nous n'avons pas de symptomatologie répondant exactement à chaque groupe anatomique, sauf, et

encore dans une certaine mesure seulement, pour l'idiotie méningitique, l'idiotie amaurotique, l'idiotie athétosique et l'idiotie hydrocéphalique. Seule, l'idiotie myxœdémateuse, comme nous le verrons, a une symptomatologie précise.

COMPLICATIONS. — Nous avons, chemin faisant, signalé les *paralysies* (hémiplégie, diplégie, paraplégie) avec leurs propres complications (contracture, arrêt de développement, état spasmodique, chorée, athétose, etc.), le syndrome de Little, etc. Mais de toutes les maladies qui se surajoutent aux différentes idioties, la plus commune est l'*épilepsie*. On a dit avec raison que le mal caduc était la bête noire des idiots. Nous ajouterons qu'il en est de même pour un grand nombre de ceux qui, enfants, ont eu des convulsions si, par une hygiène et une médication appropriées, on ne modifie cette affreuse prédisposition. Grâce à l'hydrothérapie, à la gymnastique, quelquefois aux préparations bromurées, que nous appliquons à tous les malades de notre service, nous avons rendu de plus en plus rare la production des accès comitiaux. L'épilepsie peut survenir trois, quatre, cinq ans, et même davantage après l'admission à l'asile-école. Elle revêt les caractères et la marche habituels de cette maladie. Si les crises se multiplient, on perd progressivement les résultats avantageux qu'avait procurés le traitement médico-pédagogique.

Viennent ensuite des accidents qui relèvent de l'*aliénation mentale* : perversions instinctives, impulsions, désir de voir couler le sang, homicide, accès de colère d'une violence extrême, kleptomanie, pyromanie, impulsions génitales. Les idées de suicide, jusqu'à exécution, ne sont pas rares. Nous les avons notées chez trois microcéphales. Les hallucinations sont rares. On ne les observe pas chez les idiots complets et les idiots du second degré. Il n'en est pas de même de l'excitation maniaque et de la dépression mélancolique, soit isolées, soit se succédant et, dans ce dernier cas, on a une variété de la folie à double forme (1). Signalons encore des idées de vanité, de grandeur, de possession démoniaque, des idées vagues de persécution. Nous devons nous borner à cet aperçu schématique.

Quant aux *maladies intercurrentes*, on rencontre chez les idiots toutes celles qu'on observe chez les individus sains. L'énumération qui suit en fournit une idée. Citons enfin les manifestations lymphatiques fréquentes, et le rachitisme, rare.

Maladies terminales. — Le relevé des *causes* de la mort chez 380 idiots à tous les degrés, avec ou sans épilepsie, nous montre la prédominance de la tuberculose pulmonaire, intestinale ou généralisée (72 cas), des affections aiguës du poumon (153), l'athrepsie,

(1) C'est l'une des formes les plus communes de l'*hébéphrénie*.

la cachexie progressive (68), les maladies infectieuses : fièvre typhoïde (11), fièvre éruptive (19), la diphtérie (4), les affections cérébrales (14).

ASSISTANCE ET MÉDECINE LÉGALE. — Les impulsions nombreuses auxquelles sont sujets les idiots, que nous avons énumérées et qui les poussent à commettre des actes criminels ou répréhensibles : homicides, viols, incendies, violences envers les animaux, actes de bestialité, etc. ; leur inconscience qui en fait des instruments faciles entre les mains des criminels ; enfin la possibilité reconnue partout aujourd'hui de les améliorer dans une proportion variable et qui peut aller jusqu'à les amener au niveau de la normalité moyenne, sont autant de raisons puissantes qui plaident en faveur de l'*assistance*, du *traitement* et de l'*éducation* des idiots intellectuels et moraux de toutes les catégories.

L'étude des idioties soulève des considérations intéressantes au point de vue *médico-légal* : examen des actes commis par les idiots, les imbéciles, les arriérés, intellectuels et moraux ; appréciation de leur responsabilité ou même mise en évidence de leur irresponsabilité ; examen des actes dont ils sont victimes ; valeur de leur témoignage, etc. Chacun sait qu'il faut toujours se méfier du témoignage des enfants, à plus forte raison de celui de ces malades, adultes et enfants. C'est donc par une méconnaissance surprenante de la réalité des faits qu'on voit des administrateurs et des magistrats invoquer leurs dires, prendre des mesures administratives ou judiciaires, sans les vérifier scrupuleusement, sans faire appel au médecin qui, seul, connaissant leurs antécédents héréditaires et personnels et leur état mental, est en mesure de donner un avis sérieusement motivé.

DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC. — Les descriptions qui précèdent suffiront pour reconnaître l'idiot de l'individu normal et pour distinguer les unes des autres les différentes formes et les diverses variétés des idioties. Nous nous bornerons donc à une simple énumération des premiers signes qui permettent de poser un diagnostic précoce : accès de cris ou cris continuels, nuit et jour, dès la naissance ; prise du sein difficile ou impossible ; mollesse des muscles du cou qui laisse en quelque sorte flotter la tête ; puis inertie ou lenteur des mouvements des membres, regard sans expression, indifférence aux excitations affectueuses. L'enfant ne gazouille pas, n'essaie point de se servir de ses mains, de se tenir sur les jambes. La dentition est en retard. Si à ces indices s'ajoutent des troubles physiques ou psychiques au cours de la grossesse, des mouvements fœtaux violents, des complications durant l'accouchement, l'asphyxie à la naissance, enfin des convulsions à ce moment ou dans les jours qui suivent, le doute n'est plus permis sur l'anormalité de l'enfant.

A partir d'un an, l'absence de parole, de toute tendance vers la propreté, d'attention, l'insuccès des tentatives faites pour apprendre à l'enfant à se servir de ses mains, à marcher, même à se tenir debout inquiètent la famille. Le médecin est appelé. Peu au courant des maladies chroniques du système nerveux des enfants, il ne voit pas la gravité du mal. Il temporise, se borne à de vagues conseils, alors qu'il faudrait, dès cette époque, intervenir énergiquement, comme nous allons le démontrer. — Le *pronostic* est lié au degré de l'idiotie et à la bonne ou mauvaise direction du traitement.

TRAITEMENT. — I. **Traitement médico-pédagogique.** — Le *traitement médico-pédagogique*, pour obtenir son maximum de résultats, ne peut être appliqué que, hors de la famille, dans un établissement spécial. Là, en effet, l'enfant soumis à une *éducation collective*, la seule qui lui convienne, évoluant au milieu d'êtres de son niveau intellectuel, qu'il comprend et dont il se fait comprendre, s'habitue à vivre en société et perd peu à peu cette peur instinctive « des autres », qu'avaient peut-être aggravée les railleries dont il s'était senti longtemps l'objet. Cet isolement des siens supprime en même temps tout danger, sinon de contagion, au moins d'imitation pour ses frères et sœurs, surtout au point de vue des perversions (onanisme, coprolalie, onychophagie, tics, etc.), ainsi que les conséquences des impulsions dangereuses.

Ce traitement, basé sur l'*éducation physiologique*, devra être commencé de bonne heure, nous dirons volontiers dès que les premiers signes de l'idiotie ont été constatés, en tous cas dès l'âge de deux ans. Plus le sujet sera jeune, plus grandes seront les chances de réussite : on ne dresse pas un vieux cheval, on ne dirige pas un vieil arbre. Bien que nous ayons souvent obtenu chez des idiots adolescents une amélioration inespérée, il est quelquefois trop tard pour agir efficacement ; en tout cas, la tâche est plus laborieuse. On doit alors traiter non seulement l'état mental primitif, mais encore toutes les mauvaises habitudes qu'on a laissé prendre à l'enfant. L'évolution de la puberté augmente encore les difficultés.

Avant d'entreprendre tout essai de traitement, il faut d'abord se rendre compte de l'état général de l'enfant, tant au point de vue physique qu'au point de vue intellectuel et moral. Cette sorte d'inventaire indique la marche à suivre dans l'utilisation de la méthode. Au bout de quelques mois de traitement, nous pouvons, en nous y reportant, mesurer le chemin parcouru et relever les points où le succès n'a pas couronné les efforts.

Au point de vue pédagogique, nous distinguons *trois grands groupes* d'idiots :

Les *idiots complets*, atteint dans leur état physique, intellectuel et moral, et réduits à la vie purement végétative ;

Les *idiots intellectuels*, atteints dans leur intelligence, mais possédant, plus ou moins développées, les fonctions de la vie de relation (*idiots profonds*, *imbéciles* et *arriérés*) ;

Et enfin les *idiots moraux*, atteints dans leur sens moral, mais dont l'intelligence peut être plus ou moins intacte.

Cette classification a l'avantage de tracer elle-même un plan rigoureux qui facilitera l'exposition du traitement.

A. **Éducation physiologique.** — 1° Hygiène et éducation des fonctions de la vie organique. — a. *Digestion.* — Régularité dans les heures des repas, régime rigoureux, lenteur dans l'ingestion des aliments ; distraire l'enfant aussitôt le repas terminé, pour prévenir ou faire disparaître le *mérycisme*, mise régulière sur le siège après chaque repas, avant le coucher, au milieu de la nuit et après le lever, ainsi que quelques minutes avant le moment où l'enfant peut avoir l'habitude de gâter (nuit et jour), douches ano-périnéales. L'éducation des lèvres pour empêcher la bave, des mâchoires pour régulariser la mastication, sera traitée plus loin.

b. *Respiration* et *circulation*. — Vie en plein air, vêtements amples et exercices divers, que nous reverrons plus loin à propos de la parole.

2° Éducation des fonctions de la vie de relation. — a. *Système musculaire.* — Avant de procéder à l'éducation proprement dite du système musculaire, il est nécessaire de préparer les organes à l'activité réelle, au moyen du *massage* et des *exercices passifs des jointures.* — Avec la station debout plus ou moins prolongée, nous donnons la notion d'équilibre ; la balançoire à tremplin vertical, les barres parallèles à hauteur et écartement variables précèdent le chariot avec lequel débute la marche. Des escabeaux divers apprennent la montée et la descente d'un escalier, ainsi que le saut. Un appareil composé de deux montants, rappelant la forme d'une échelle, et portant en guise d'échelons des planchettes, disposé horizontalement, habitue à la régularité du pas et à l'écartement correct des jambes en marchant. Cet appareil est bientôt remplacé par de simples traits faits à la craie sur le plancher.

L'*éducation de la main* commence par l'enseignement de la préhension à l'aide de planchettes, de cylindres, de sphères, d'épaisseur et de diamètre variables. Les échelles jumelles, les ressorts, les cordes élastiques, la suspension aux échelles horizontale, oblique, convexe, la barre d'entraînement collectif nous font passer de la théorie à la pratique, que perfectionnent encore, en intéressant plus particulièrement les doigts, les exercices du cône et du prisme à chevilles, de la boîte à trous, des boutons à tige, le pétrissage de l'argile, qui peut aller jusqu'au modelage d'une forme simple, telle qu'une sphère, un œuf, une poire, etc.

A mesure que notre idiot se développe, les exercices deviennent de

plus en plus compliqués. La barre d'entraînement collectif a préparé les mouvements d'ensemble, qu'il faudra recommencer avec les haltères, les massues, les barres à sphères, les ressorts, les cordes élastiques, les échelles jumelles et les mains libres. En accompagnant ces divers exercices au moyen d'un tambour, d'un piano, d'une fanfare, d'un chant bien rythmé, on obtient une cadence régulière. Peu à peu, nous arrivons ainsi à une gymnastique qui se rapproche sensiblement de celle des enfants normaux. On ne doit cependant jamais recourir au trapèze, à la barre fixe ou à tout autre agrès dangereux pour des malades sujets à de brusques défaillances musculaires et quelquefois à des vertiges et à des accès.

La faiblesse du muscle orbiculaire des lèvres est traitée au moyen de l'électrisation et à l'aide de bâtonnets qu'on exerce l'enfant à maintenir sans l'intervention des dents (Voy. *Éducation de la parole*).

La projection sur un écran, au milieu d'une salle obscure, d'un rayon lumineux que l'on fait se déplacer plus ou moins rapidement, est utilisée pour procéder à l'éducation des muscles de l'œil.

Entre temps, comme pour mettre en pratique l'activité ainsi obtenue, il faut enseigner le déboutonnage, le boutonnage, le laçage, le nouage, l'agrafage, tous exercices qui amènent insensiblement au déshabillage et à l'habillage proprement dit. C'est en apprenant d'abord à se laver les mains qu'on peut arriver progressivement à s'occuper des soins de la toilette. Ouvrir et fermer une porte, mettre une clef dans la serrure, tirer et pousser un tiroir, etc., voilà encore des sujets de leçons. Notre but n'est-il pas de permettre à l'enfant de se passer un jour de tout aide dans les mille détails de la vie ?

Les jeux que nous choisissons de préférence sont les jeux qui, tout en amusant, contribuent à parfaire l'éducation ébauchée des muscles et à préparer celle de la vue : à recommander le cerceau, la corde pour la course et le saut, le ballon, le passe-boules, le tonneau, le croquet, les raquettes, les tambourins, les grâces pour la main.

Le traitement, ainsi qu'on le voit, ne souffre pas d'interruption. Il commence au lever, pour se continuer aux divers repas, par le maniement de la cuiller, de la fourchette, du verre, de la serviette, et se poursuivre même en récréation.

Les premiers travaux manuels trouvent ici leur place : en première ligne nous devons placer l'entretien de la propreté des vêtements et de la chambre, la confection du lit ; au dehors l'exercice de la brouette, de la pompe à balancier, du râtissage des allées, du bêchage, du sciage, pour aboutir en peu de temps, avec les garçons, à l'apprentissage d'un métier facile, et, avec les filles, aux travaux de ménage et de cuisine, de repassage et de couture. Par ces diverses occupations, l'enfant a subi déjà un commencement d'éducation sensorielle que nous perfectionnerons plus tard. De même son activité, d'abord simplement imitative, devient spontanée, et ainsi apparaissent les pre-

mières lueurs de l'intelligence, les premières tentatives de volonté réfléchie. — La gymnastique alterne maintenant avec la danse et, dans certains cas, l'escrime pourra être utilisée.

3° Éducation des sens. — a. *Toucher.* — Aux exercices déjà mentionnés à propos de l'éducation de la main, nous ajouterons : la comparaison de la râpe avec le satin, d'une surface plus ou moins rugueuse avec une autre plus ou moins lisse, en atténuant de plus en plus les différences à mesure que les sensations tactiles paraîtront se développer ; la comparaison d'un corps chaud avec un corps froid, pour la température, d'une boule de cuivre avec une boule de liège pour la pesanteur. S'il s'agit d'un idiot aveugle, on devra appuyer davantage sur les exercices ayant rapport à la forme des objets et à la distance, exercices que le voyant fera plus efficacement au moment de l'éducation de la vue. — Veiller à ce que la main soit dans un état constant de propreté, qu'il n'y ait pas d'onychophagie (applications de teintures amères, coloquinte, acide picrique, et surtout surveillance). Faire porter des gants à ceux dont l'épiderme a une tendance à s'épaissir sous l'action de l'air.

b. *Vue.* — Les *projections* seront de nouveau mises à contribution : le rayon lumineux aura une forme précise (cercle, carré, triangle, etc.) et une couleur donnée ; procéder toujours par contrastes. Après les projections viennent, en pleine lumière, le tableau des couleurs avec planchettes à superposer, le tableau des surfaces en creux avec planchettes s'y adaptant, le tableau des surfaces à représentations graphiques de trois grandeurs différentes, le tableau des volumes au lavis avec, à côté, les volumes correspondants de trois grandeurs également : ce qui donne à l'enfant les notions de différence, de ressemblance, de forme, de grandeur, d'épaisseur, etc., l'amène à reconnaître sur un dessin un objet usuel, sur une photographie une personne de son entourage, et le prépare merveilleusement à la lecture des lettres et des chiffres. Les dominos en couleurs, les dominos ordinaires, les cartes à jouer sont mis à contribution, conjointement avec les jeux déjà employés pour ébaucher l'adresse de la main. A ajouter encore le découpage de feuilles de carton mince suivant une direction, un dessin donnés ; l'enfilage de boules dans une baguette, le passage d'une ficelle dans un trou, d'un lacet dans un passe-lacet, et plus tard d'un fil dans une aiguille.

c. *Ouïe.* — S'assurer d'abord de la propreté de l'organe, voir ses maladies antérieures et les lésions chroniques qu'elles ont pu déterminer, ne pas trop vite conclure à la surdité. Provoquer l'activité sensorielle par l'exercice des cloches plus ou moins éloignées, du piano, du violon, de la flûte ; habituer l'enfant à obéir à la voix de son maître, et, par suite, à comprendre les ordres brefs dans les mouvements élémentaires de gymnastique, par exemple ; à sentir en un mot le rapport du son avec l'idée.

d. *Goût.* — Veiller à la propreté de la bouche (langue et dents); surveillance rigoureuse pour faire perdre les habitudes de salacité; exercices des saveurs (sucre et sulfate de quinine, puis saveurs intermédiaires, sirops, sel, rhubarbe, etc.).

c. *Odorat.* — Débarrasser les fosses nasales des mucosités pouvant gêner la fonction; exercices des odeurs (assa fœtida et essence de rose, puis acide acétique, eau de Cologne, etc.). Ce sens est souvent très développé chez les *idiots flaireurs*. Pour cette catégorie de malades, ces exercices sont moins indispensables.

4° Éducation de la parole. — Elle tient à la fois de la physiologie (éducation des organes) et de la psychologie (éducation de la fonction, et par suite de l'attention et de l'imitation). Elle ménage donc une transition naturelle entre l'éducation physiologique et l'éducation psychologique.

a. *Éducation des organes.* — α. *Appareil respiratoire :* Échelle convexe, suspension par les bras et projection du corps en avant; échelles jumelles, mêmes mouvements; ressorts et cordes élastiques, mouvements horizontaux des bras, en portant successivement en avant les extrémités inférieures; reprendre ces mêmes exercices avec les haltères, les massues; barres à sphères : les mains aux extrémités, faire passer la barre de la partie abdominale à la partie lombaire; les coudes maintenus en arrière au moyen de la barre, faire exécuter sur place et en avant des mouvements de marche et de pas gymnastique en faisant alterner l'inspiration nasale avec l'expiration buccale; traction de la brouette plus ou moins chargée; enfin, mais avec précaution, suspension par les quatre membres aux barres parallèles ordinaires; entre temps, exercices de l'aspiration maxima et de l'expiration prolongée.

β *Mâchoires :* Faire ouvrir et fermer la bouche passivement d'abord, puis par imitation et sur ordre.

γ. *Langue :* Tractions rythmées; faire tirer la langue, la rétracter, la porter au dehors, en haut, en bas, à droite, à gauche, la placer derrière les dents supérieures, la mettre en gouttière, etc.; pour diriger ces divers exercices, nous nous servons soit d'un abaisse-langue, soit d'un couteau à papier; comme pour les mâchoires, nous faisons intervenir, dès que c'est possible, l'imitation et le commandement.

δ. *Lèvres :* Massage par tapotement, électrisation, exercice du bâtonnet maintenu par les lèvres seules; rapprocher et éloigner les commissures des lèvres, faire retenir, par l'occlusion complète des lèvres, l'air rejeté par les poumons.

ε *Souffle :* Faire gonfler un ballon de baudruche, de caoutchouc, souffler une bougie de plus en plus éloignée, pousser du souffle une bille sur la planche à rainures, etc.

b. *Éducation de la fonction.* — Il s'agit maintenant de provoquer

l'émission d'un son : tout à coup, au milieu de ces exercices de mimique, les lèvres étant bien fermées, le maître les ouvre brusquement en articulant *ma* ou *pa*. L'enfant étonné s'arrête, et s'il ne répète pas immédiatement, comme par une sorte de réflexe, le mouvement sonore qu'il vient d'entendre, il en gardera le souvenir et, dans ses jeux, alors qu'il se croit loin de son maître, il le reproduira et peu à peu l'exécutera par imitation et sur ordre. Dès lors il n'y a plus qu'à s'occuper de la classification pour l'acquisition des autres articulations.

Nous commençons toujours par celles que l'enfant a une tendance à émettre plus facilement. L'ordre à suivre peut avoir pour base la position de l'organe intéressé. On peut débuter, comme le faisait Séguin, par les articulations extérieures ou labiales, pour finir par les articulations profondes ou gutturales :

1° Labio-nasale *m* ;
2° Labiales pures *p*, *b* ;
3° Labio-dentales *f*, *v* ;
4° Dentales *t*, *d* ;
5° Dento-linguales *s*, *z*, *ch*, *j* ;
6° Linguale pure *l* ;
7° Linguo-nasale *n* ;
8° Linguo-gutturales *k*, *g* ;
9° Gutturale pure *r*.

Nous préférons la classification de M. J. Boyer, qui a servi de base à sa nouvelle méthode de lecture spécialement composée pour les idiots et qui repose sur la division en articulations fortes et en articulations faibles (1). Elle a l'avantage de procéder par contrastes :

1re série : *m*, *p*, *t*, *k*, *l*, *f*, *s*, *ch* ;
2e série : *n*, *b*, *d*, *g*, *r*, *v*, *z*, *j* ;
3e série : Articulations complexes : *tr*, *x*, *ps*, etc.

A signaler la classification Goguillot, en usage pour les sourds-muets.

Quel que soit l'ordre adopté, ce ne sont pas les voyelles, mais les syllabes simples redoublées qui, dans l'articulation, forment l'objet des premiers exercices. Dans beaucoup de cas, c'est par un mot complet, même à syllabes complexes, qu'apparaît la première manifestation de la parole. Il est bon alors, au lieu de s'en tenir simplement à la lettre même de la méthode, de tâcher de provoquer l'acquisition d'autres mots usuels en les répétant sans cesse et en montrant en même temps l'objet auquel ils correspondent, ou en le faisant apparaître dans une projection lumineuse. Nous songeons à recourir au cinématographe pour montrer à l'enfant les mouvements à effectuer pour l'émission d'un son, ou l'articulation d'une syllabe et d'un mot.

(1) Voy. J. Boyer, Nouvelle méthode de lecture, Paris, 1901, au *Progrès médical*.

Il faut accepter provisoirement le vocable tel que notre malade le prononce ou le crée, quelque bizarre qu'il soit, pourvu qu'il ait à ses yeux une signification. La parole est acquise le jour où il exprime une idée par un son articulé. Noms, adjectifs, verbes à l'infinitif, tels sont les éléments des premières phrases. Quelques idiots n'iront pas plus loin. Si nous constatons un défaut de prononciation, la cause même de ce défaut (paresse des lèvres, de la langue, etc.) nous indiquera l'organe qu'il faudra plus particulièrement exercer pour y remédier.

B. **Éducation psychologique.** — Elle a commencé avec l'éducation physiologique, et les exercices qui avaient pour but le développement des organes et de leur acuité fonctionnelle ont déjà fait naître la première des manifestations de l'intelligence, l'*attention*. Sans elle nous n'aurions du reste pas abouti. L'*attention tactile*, comme l'*attention visuelle* et l'*attention auditive*, seront soumises à un entraînement plus intense à mesure qu'augmenteront la force de résistance et la capacité d'acquisition de l'enfant. Les exercices seront plus prolongés, on s'arrêtera plus longuement sur le même objet, et comme l'enfant sait maintenant parler, on lui fera évoquer les sensations passées par des questions habilement posées : dans ce travail nouveau pour lui se manifesteront l'attention subjective ou *réflexion*, l'*abstraction*, la *généralisation* et l'*association des idées*.

En donnant à l'enfant des sensations précises, nous en rendons le *souvenir* plus tenace et elles se transforment d'autant plus facilement en *perceptions*, en *idées*, en *notions*. La *mémoire* y trouve son compte, puisque l'emmagasinement des idées s'effectue sans désordre, ni confusion ; surtout, gardons-nous, sous prétexte que l'enfant a une excellente mémoire auditive (c'est le cas de beaucoup d'idiots), de ne rien lui faire apprendre qui ne soit préalablement compris. Que les morceaux de récitation ne soient que des phrases courtes et claires, sans prétention littéraire, mais renfermant des idées à sa portée, une connaissance utile à acquérir, une petite leçon de morale. Chez les idiots les plus atteints et que l'éducation physiologique n'amende que lentement, contentons-nous, au début, de leur apprendre leur place à table, au réfectoire, en classe, le nom des personnes avec lesquelles ils vivent, des objets qu'ils manient à chaque instant. Manœuvrons en sorte que toutes les mémoires se portent réciproquement secours pour l'évocation d'une sensation passée et ne négligeons pas plus la mémoire motrice que la mémoire tactile.

L'*imagination* ne peut se développer qu'à la faveur de la netteté des sensations, des perceptions, des idées. Son éducation se fait donc conjointement avec celle de l'attention et de la mémoire. Quant au *jugement* et au *raisonnement*, les leçons de la classe seules pourront les faire naître et en prévenir les écarts.

Classe. — Les *notions usuelles*, que l'enfant normal acquiert sans s'en douter dans la pratique journalière de la vie, ont besoin de donner lieu pour l'idiot à de véritables leçons ; il faut lui apprendre la division du temps, d'où vient le pain qu'il mange, le vêtement qu'il porte, les pierres qui l'abritent, *ne rien laisser en lui, sur lui, autour de lui d'ignoré.* Lui montrer tout, à défaut de l'objet, l'image, et si c'est possible l'image lumineuse par des *projections.* Les promenades sont, pour l'acquisition des connaissances usuelles, d'un grand secours. Elles ne doivent être qu'une classe ambulante ; du reste, si nous n'allons pas trop loin, nous emmenons avec nous le *tableau roulant.* Dans une sorte de musée, dont les éléments sont fournis en partie par les enfants eux-mêmes, nous leur faisons classer ce qu'ils trouvent et nous en faisons l'objet de la prochaine leçon de choses. Nous les faisons assister à tous les travaux possibles (ateliers divers, constructions, jardinage, etc.), nous les y faisons participer, en un mot nous ne laissons jamais échapper une occasion de maintenir en éveil leur activité.

Une méthode spéciale de *lecture* a été, nous l'avons dit, composée par M. J. Boyer pour cette catégorie d'enfants : la classification des sons vocaux et articulés est basée sur la difficulté d'émission et d'imitation ; des illustrations simples et claires l'accompagnent. Mais avant de recourir au *Syllabaire*, nous utilisons de grosses *lettres en bois* que nous faisons placer, sans les nommer, sur leur *représentation imprimée*, afin d'habituer notre élève à la forme des signes. A maintes reprises, certains enfants sont arrivés, bien que ne sachant pas lire, *à reconnaître un mot entier désignant un objet usuel*, à force de voir ce mot placé en étiquette sur l'objet lui-même ; même en l'absence de l'objet, ils reconnaissaient ainsi plusieurs mots. De cette lecture synthétique, nous passons ensuite, avec plus de succès, à la méthode analytique ordinaire (*exercice des mots*).

Nous menons de front lecture et écriture, ne nous lassant jamais de faire tracer par l'enfant lui-même, dès qu'il le peut, les mots qu'il vient de lire ; il en garde ainsi non seulement l'image auditive et visuelle, mais encore l'image motrice.

L'*écriture*, à ses débuts, se confond avec le *dessin* ; elle ne s'en sépare que lorsque apparaît la lettre proprement dite. Faire d'abord usage du tableau noir ; de la double règle qui guide la main des deux côtés, pour le tracé de la verticale et de l'horizontale ; de la règle simple, et enfin de points de repère. Ensuite, sans aide, ni règle, ni point de repère, tracer 1° une verticale ; 2° une horizontale ; 3° leur combinaison ; 4° réunir leurs extrémités opposées pour engendrer l'oblique ; 5° carré avec diagonales ; 6° horizontale sous-tendant un arc ; 7° verticale sous-tendant un arc ; 8° carré dont chacun des quatre côtés sert de corde à un arc ; 9° circonférence et ellipse

10° combinaisons de lignes droites et de lignes courbes, et par suite lettres. Nous adoptons l'écriture droite, qui se rapproche davantage des caractères imprimés, et ne donne pas, comme l'écriture penchée, l'habitude d'une mauvaise position. Faire écrire un nom connu, sous la dictée, de souvenir, est un des exercices le plus à recommander, dès qu'il est possible.

Le *dessin* consiste à faire reproduire d'après modèle d'abord, de souvenir ensuite, les figures géométriques usuelles, le schéma des objets usuels ; pousser l'enfant à dessiner d'après nature, c'est le moyen de donner corps à l'impression visuelle qu'un objet produit sur lui et rendre ses perceptions plus exactes et plus complètes.

En *grammaire*, nous nous occupons d'abord du nom, puis de l'adjectif, enfin des verbes exprimant l'action, mais seulement au présent, au passé indéfini et au futur simple. Faire un grand usage de questions écrites sur ce que l'enfant a fait, a vu, fait ou fera en promenade ; c'est par là que débute la *composition* pour arriver insensiblement à la lettre à la famille.

Calcul : Donner l'idée de nombre par la comparaison d'une unité avec une collectivité (billes, marrons, bâtonnets) ; se servir du casier à chiffres, du boulier vertical, imaginé par M. J. Boyer; de chiffres en bois avec tableau de superposition ; écriture et lecture des chiffres de 0 à 9; opérations concrètes, petit problème sur choses usuelles; système métrique au moyen d'un compendium ; notions pratiques : faire mesurer la distance de la classe au réfectoire, peser les légumes récoltés, cuber le bois scié, faire de petites ventes fictives avec monnaie à rendre, etc.

De l'*histoire* et de la *géographie*, nous nous bornerons à dire que nous partons du connu pour aller à l'inconnu, que nous étudions d'abord les lieux que nous habitons, pour en arriver successivement à la commune, au canton, etc. ; de même que nous nous occupons des faits contemporains avant de raconter l'histoire du passé. De cette façon, si nous ne pouvons pas aller bien loin, le peu que nous aurons acquis pourra être utilisé. Des *projections* viennent animer nos récits. Une carte en relief, et représentant un paysage idéal, nous sert pour l'explication des termes géographiques.

On doit tâcher de cultiver les quelques aptitudes que peut présenter l'idiot; se méfier cependant de la musique qui peut être un excellent dérivatif pour les idiots moraux, mais qui peut aggraver l'état des idiots à balancements, si l'on n'exerce sur eux une surveillance rigoureuse.

C. **Éducation des instincts.** — Nous plaçons en cet endroit cette partie du traitement, parce qu'on ne peut réellement faire œuvre d'éducation au point de vue des instincts que lorsque l'éducation psychologique a donné quelques résultats. Tandis que, pour l'idiot complet, notre rôle se borne à le protéger contre sa propre

ignorance, nous apprenons à l'idiot intellectuel ou moral à tirer bénéfice de l'expérience de tous les jours.

a. *Instinct de conservation.* — L'expérience personnelle ne suffirait pas pour donner à l'idiot la notion de danger, l'expérience des autres doit venir s'y ajouter; encore un avantage du traitement médico-pédagogique collectif. En faisant remonter à la cause de la sensation douloureuse ou simplement désagréable, nous mettons l'enfant dans la possibilité de l'éviter à l'avenir.

b. *Instinct génésique.* — Quel que soit l'âge de l'idiot, et surtout quand il est jeune, car à ce moment l'onanisme est plus néfaste, l'examen attentif et fréquent des organes génito-urinaires est de rigueur absolue; leur maintien dans un état constant de propreté suffit dans certains cas pour faire disparaître l'onanisme. Les moyens mécaniques n'ont jamais donné de résultats durables, c'est ici que l'on doit employer la suggestion à l'état de veille, puisque notre malade comprend maintenant; faisons-lui craindre l'aggravation de son état, imaginons même des exemples parmi les malheureux que nous pourrons lui montrer. Comme moyens préventifs, opposons-nous au décubitus abdominal, poursuivons-le d'une *surveillance incessante* de nuit et de jour jusqu'aux water-closets, ne le laissons jamais livré à lui-même, qu'il ne passe pas ses récréations à s'isoler, qu'il coure, qu'il joue, sans se cacher, avec ses camarades, avec ses maîtres, *que ses journées soient tout entières occupées* à un travail qui amène, dès qu'il sera couché, un sommeil réparateur. Que l'on procède à un choix judicieux des exercices de gymnastique, que l'on se méfie de la corde lisse, de la perche et des jeux où pourrait se produire un frottement dangereux. Ces diverses précautions préviennent et combattent avec le même succès les inversions comme les perversions.

c. *Instinct de sociabilité.* — Le fait de vivre dans un milieu qui ne rebute pas son ignorance et ne se moque pas de ses maladresses, fait naître chez l'idiot l'instinct de sociabilité. Nous lui avons démontré que, lui aussi, pouvait quelque chose, nous avons fait naître la confiance en lui-même et si nous lui manifestons une affection protectrice, si nous lui inspirons de la sympathie, il s'habituera à aimer en nous la société, dont il s'était jusque-là effrayé. Il la sentira même indispensable s'il ne voit autour de lui qu'aide et protection.

D. **Traitement moral.** — En nous occupant des instincts, nous avons appliqué le traitement moral. Nous le compléterons en pratiquant sur lui la suggestion de l'exemple. Nous avons fait de l'idiot un être imitatif, soyons pour lui un modèle sur lequel il réglera toute sa conduite. C'est surtout quand il s'agit de l'idiot moral, cet antisocial, que ces précautions ont de l'importance.

Arrivé à ce point d'amélioration, l'enfant a la notion du *moi* et du

non moi; il acquerra le *sentiment de la propriété* en le chargeant lui-même de l'entretien des objets dont il a besoin ; il prendra des *habitudes d'ordre*, si l'on s'arrange à le mettre quelquefois dans l'embarras à la suite d'une négligence quelconque ; il se gardera de pousser le sentiment de la propriété jusqu'à la *kleptomanie*, si on le rend victime de représailles ; le même procédé fera disparaître la *clastomanie*, la *pyromanie* destructive, la *cryptomanie*, etc. L'éducation de l'instinct de sociabilité aura habitué l'idiot à ne pas penser qu'à lui : l'*égoïsme* disparaîtra en lui donnant le sentiment de la faiblesse dont est frappé l'être isolé. — La *colère* s'atténue devant un maître ou un surveillant qui a toujours son sang-froid et qui sait oublier au moment voulu. — A propos de la *volonté*, nous ferons observer combien le traitement moral n'est en somme que la résultante des autres traitements ou des autres procédés d'éducation. Notre idiot sait maintenant vouloir quand il faut, puisqu'il sait mettre en activité ses organes ; sa volonté n'est plus négative, elle est active puisqu'il est capable d'aller chercher ce dont il a besoin. Dans un travail donné, laissons-le seul en présence d'une difficulté, répétons le plus souvent possible l'expérience, guidons-le au début, et petit à petit laissons flotter les rênes, c'est le seul procédé à employer pour faire naître la *spontanéité*.

Le *bien*, le *mal* seront pour notre malade le permis et le défendu ; à mesure qu'il s'améliorera, ce sera l'utile et le nuisible, et si nous avons su faire œuvre de médecin et d'éducateur, l'idiot arrivera à identifier le bien avec ce qui le fera aimer de ceux qui le traitent et l'éduquent et de la société, et à voir le mal dans tout ce qui pourrait lui aliéner l'affection dont il a tant besoin. Notre ambition ne va pas plus loin.

II. **Thérapeutique médico-pharmaceutique**. — Des bains fréquents, l'hydrothérapie presque quotidienne, les toniques, les médicaments antiscrofuleux et des soins hygiéniques constants occupent le premier rang.

Nous n'avons pas à revenir sur les différentes formes de gymnastique, le massage, les exercices des jointures, sur lesquels nous avons insisté précédemment.

Contre la complication la plus fréquente de l'idiotie, c'est-à-dire l'épilepsie, après avoir essayé un grand nombre de médicaments, nous considérons que c'est le polybromure, l'hydrothérapie, les bains, les purgatifs et le travail manuel qui rendent le plus de services dans l'épilepsie convulsive. Le *bromure de camphre* (camphre monobromé) s'est montré très efficace dans la majorité des cas d'*épilepsie vertigineuse*. Lorsque coexistent les accès et les vertiges, nous administrons simultanément l'élixir polybromuré et les capsules de bromure de camphre.

Traitement thyroïdien. — Nous l'avons employé, dès son introduction en thérapeutique, chez les *idiots myxœdémateux* avec des

résultats vraiment très remarquables. L'administration de la glande thyroïde du mouton a déterminé un éveil de l'intelligence qui a favorisé le traitement médico-pédagogique; elle a modifié puissamment la nutrition, ce qui s'est traduit par un accroissement progressif de la taille et une diminution de l'infiltration graisseuse exagérée. Il s'en est suivi que nous avons été amené à prescrire la glande thyroïde chez les idiots et les imbéciles atteints de *nanisme* et chez les malades offrant une obésité plus ou moins prononcée (*idiots polysarciques*). Dans ces deux derniers groupes, comme dans le premier, nous avons obtenu, dans la plupart des cas, une amélioration considérable. Dans quelques-uns, l'ingestion de la glande n'a été d'aucun effet. La *radiographie* nous en a fourni l'explication en nous montrant que l'ossification des cartilages n'existait pas encore dans tous les cas où nous enregistrions un accroissement de la taille, tandis qu'elle était complète chez les malades dont la taille n'était que médiocrement ou pas du tout modifiée.

III. **Traitement chirurgical.** — La *craniectomie*, pratiquée dès 1877 par le Dr Fuller (de Montréal) puis peu après par un autre chirurgien américain, proposée par M. Guéniot (1891), a été surtout mise en vogue à partir d'une communication de M. le professeur Lannelongue à l'Académie des sciences (1891). Elle reposait sur une hypothèse, la *synostose prématurée des os du crâne*, hypothèse qui est tout à fait en contradiction avec l'anatomie pathologique. En effet, sur 565 crânes de sujets au-dessous de vingt-cinq ans que nous avons dans notre musée de Bicêtre, il n'y a que 24 cas de synostose partielle et *un seul cas de synostose complète*. La craniectomie, qui ne nous paraît indiquée que dans des cas tout à fait exceptionnels, n'a jamais guéri un cas d'idiotie, elle a ajouté des lésions nouvelles aux lésions anciennes et, après une période d'engouement, elle paraît aujourd'hui à peu près complètement abandonnée. Les lésions que nous avons décrites expliquent surabondamment l'*inutilité du traitement chirurgical*, dans la cure de l'idiotie.

Le *traitement médico-pédagogique*, tel que nous l'avons institué, en nous inspirant souvent des idées de Séguin, rend des services incontestables dans l'immense majorité des cas, pouvant aller, nous le répétons, jusqu'à *amener le malade au niveau moyen*, qu'il s'agisse de l'*idiotie congénitale* ou de l'*idiotie acquise* (1).

Nous citerons, en terminant, l'application des *appareils orthopédiques* chez les *hémiplégiques* et les *paraplégiques* affectés de *pieds bots*, avec ou sans ténotomie préalable, et le *traitement chirurgical* de la *maladie de Little*. On sectionne par la voie sous-cutanée tous les muscles et les tendons offrant de la résistance (contracture). « De larges incisions des adducteurs en plein muscle ne sont pas à

(1) Nous avons obtenu un amendement même dans les cas de *méningo-encéphalite*.

craindre, pourvu qu'elles soient faites aseptiquement. Les plaies sont recouvertes de sparadrap à l'oxyde de zinc... Les membres inférieurs sont mis en abduction complète et rotation en dehors dans un appareil plâtré complet s'étendant depuis le bassin jusqu'au bout des pieds. Vers la quatrième semaine, on enlève le bandage et alors commence le traitement complémentaire : effleurements, mouvements dont on augmente progressivement l'intensité et l'amplitude ». Les avantages de ce traitement, très pénible, sont encore trop discutables, pour que nous puissions formuler une opinion même approximative (1).

IDIOTIE MYXŒDÉMATEUSE OU MYXŒDÈME INFANTILE

SYNONYMIE. — *Idiotie crétinoïde. — Idiotie avec cachexie pachydermique. — Crétinisme sporadique. — Pachydermie crétinoïde ; — Idiotie myxœdémateuse.*

(1) Bourneville, Recherches cliniques, anatomo-pathologiques et thérapeutiques sur les maladies nerveuses des enfants (*Comptes rendus du service des enfants de Bicêtre de 1880 à 1900*). On trouvera, à la fin des *Comptes rendus de 1899 à 1900* la liste des thèses faites par nos élèves. — Assistance, traitement et éducation des enfants idiots et dégénérés, Paris, 1894 ; — Hist. de la section des enfants de Bicêtre.

J. Boyer, Nouvelle méthode pour l'enseignement de la lecture à l'usage des enfants arriérés ou présentant des troubles de la parole.

Chambard, *Dict. encyclopédique des sc. méd.*, art. Idiotie.

G. et H. Deinhardt, Die Heilpädagogik mit besonderer Berucksichtigung der Idiotie und der Idiotenanstalten, Leipzig, 1861, 1863.

Delasiauve, Des principes qui doivent présider à l'éducation des idiots, 1859 ; — De l'idiotie et de ses variétés (simples, insuffisants, mobiles ; imbécillité, idiotie), in *Journ. de méd. mentale*, t. VI, 1866.

Fletcher Beach, Mémoires divers.

A. Foville, *Dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques*, art. Idiotie.

Ireland, On idiocy and imbecility, London, 1877 ; — The mental affections of children, idiocy, imbecility and insanity, London, 1898.

Itard, Sauvage de l'Aveyron.

Journ. of psycho-asthenics, 5 vol. Faribault.

Langdon Down, Education and training of the feeble in mind, London, 1876 ; — Mental affections of Childhood and Youth, London, 1887.

Magnan, *passim*.

Morel, *passim*.

Pornain, Assistance et traitement des idiots, imbéciles, dégénérés, amoraux, etc., Paris, 1900.

Recueil de notes, mémoires et observations sur l'idiotie, t. I de la *Bibliothèque d'éducation spéciale* que nous avons fondée. Ce volume comprend entre autres les travaux de Pinel, Esquirol, Belhomme, Ferrus, Foville, Dubois (d'Amiens), F. Voisin, Parchappe, etc.

E. Séguin, Traitement, éducation et hygiène des idiots, 1846 ; — Idiocy and its treatment by the physiological method, New-York, 1866 ;— Rapports et mémoires sur l'éducation des enfants normaux et anormaux (*Bibliothèque d'éducation spéciale*).

Shuttleworth, Mental deficient children, their treatment and training, London, 1895. Appendice bibliographique, concernant surtout les auteurs anglais.

P. Sollier, Psychologie de l'idiot.

H. Thulié, Le dressage des dégénérés, ou orthophrénopédie, Paris, 1900.

Aug. Voisin, Leçons sur l'idiotie.

J. Voisin, De l'idiotie, et les thèses de ses élèves.

ETIOLOGIE. — L'*idiotie myxœdémateuse* est due à l'*absence congénitale de la glande thyroïde*. Parfois, elle est aussi produite par des *lésions* de cette glande survenues durant les premières années de la vie.

SYMPTOMATOLOGIE. — D'une façon générale, il semble que tant que dure l'alimentation lactée, les symptômes du myxœdème échappent à l'attention des parents, soit parce qu'ils sont absents, soit parce que, en réalité, ils sont peu prononcés. Souvent ils ne s'en aperçoivent qu'après une fièvre éruptive, des convulsions ou un traumatisme. Mais, suivant nous, un œil exercé peut les constater dans le cours de la première année, sinon dès les premiers mois de la vie.

Un fait extrêmement frappant, c'est que tous les idiots myxœdémateux ont entre eux la plus grande ressemblance : *qui en a vu un, les a vus tous*. On est là en présence d'un ensemble de symptômes qui se montre toujours identiquement le même.

Tous offrent un *arrêt de développement intellectuel*, l'*idiotie* à des degrés divers, et un *arrêt de développement physique*, le *nanisme*, avec des troubles profonds de nutrition.

La *tête* est en général volumineuse en arrière, rétrécie en avant, développée transversalement (*brachycéphalie*). Le *front* est bas, étroit et déprimé latéralement. La *fontanelle antérieure persiste*, même chez les sujets ayant dépassé la trentaine. Les *cheveux* sont gros, rudes, semblables à des crins, d'une couleur d'un brun ou d'un blond *roux*, d'ordinaire abondants, sauf en avant, au-dessus des tempes où existe une alopécie partielle, quelquefois presque complète. Le *cuir chevelu* est le siège d'une *éruption eczémateuse* qui résiste aux soins de propreté les plus minutieux.

La *physionomie* exprime l'apathie, l'hébétude, la laideur ; vue de profil, elle est encore plus hideuse, car le prognathisme s'accuse davantage. Les *paupières* bouffies, pâles, bleuâtres, couvrant plus ou moins les globes oculaires, sont atteintes de *blépharite ciliaire* chronique. Le *nez* est toujours camus quelle que soit d'ailleurs la forme du nez des parents. Les *joues* sont gonflées, pendantes, comme tremblotantes. La *bouche* est grande ; les *lèvres*, dont la portion extérieure est bleuâtre, sont épaisses, l'inférieure est souvent renversée. La *langue*, augmentée dans toutes ses dimensions, se montre presque toujours au dehors. Les *arcades dentaires* sont saillantes ; les *dents*, irrégulièrement implantées, sont cariées ; la seconde dentition reste incomplète ou ne s'opère qu'à un âge très avancé. Le *menton* est petit, *parfois même on dirait qu'il a été écrasé jusqu'au bord de la lèvre inférieure*. Les *oreilles*, sans malformations, sont épaisses, d'une pâleur cireuse, d'aspect semi-translucide, pseudo-œdémateux, sans conserver toutefois, ainsi que les paupières, les mains et les pieds, l'empreinte du doigt qui les comprime.

Le *cou* est gros, court, et la tête semble s'enfoncer entre les épaules.

L'examen le plus attentif, pratiqué sur le vivant, ne permet pas de découvrir la *glande thyroïde*. Des *masses pseudo-lipomateuses*, mal délimitées, parsemées de ganglions légèrement hypertrophiés, s'observent constamment dans les creux sus- et sous-claviculaires, dans les aisselles, quelquefois dans d'autres régions.

Le *thorax* offre d'ordinaire des déformations portant sur les dernières côtes, déjetées en dehors, et sur la colonne dorsale qui est plus ou moins déviée. Le dos est voûté.

A la base du cou et entre les épaules, la colonne cervico-dorsale et la partie voisine du thorax offrent une convexité au niveau de laquelle la peau présente une infiltration graisseuse et une végétation de poils longs et abondants.

Le *ventre*, très gros, très large, rappelle l'aspect du ventre des batraciens. Il existe à peu près toujours des *hernies*, soit ombilicales, soit inguinales. Le *bassin* semble rétréci par rapport au volume exagéré du ventre.

Les *organes génitaux* sont, dans la plupart des cas, sinon dans tous, arrêtés dans leur développement. Les testicules paraissent descendre tardivement et restent petits. Les grandes et les petites lèvres n'acquièrent jamais les dimensions normales (1).

Les *membres supérieurs et inférieurs* sont gros, courts, et offrent d'habitude des incurvations rachitiques. Leurs articulations sont parfois noueuses. Les mains et les pieds sont souvent cyanosés, ramassés, épais, présentant en un mot l'*aspect pachydermique*, sur lequel a insisté Charcot; la peau des extrémités forme de larges plis, comme des sacs.

Le tégument externe glabre, blanc, sec, rugueux, ichtyosique par places, est, chez tous, le siège d'une *éruption eczémateuse* assez étendue A la face, il est un peu jaunâtre, cireux, analogue, dans une certaine mesure, à celui des cachectiques.

La *digestion* s'effectue d'une façon régulière. Les troubles qu'on observe de ce côté, s'ils sont constants, sont d'habitude légers. L'appétit est très modéré; souvent ces malades ont de la répugnance pour la viande. La mastication est insuffisante. Les selles sont rares, la *constipation* habituelle, d'où la présence fréquente d'hémorroïdes et la chute du rectum.

La *respiration* chez beaucoup d'idiots myxœdémateux est gênée. Ils s'essoufflent rapidement. L'haleine est désagréable. Le *pouls* est petit, fréquent ; les extrémités et les lèvres cyanosées. La *température centrale* est au-dessous du chiffre normal, d'où une vive sensibilité au froid.

La *sécrétion urinaire* et la miction nous ont paru normales. La

(1) Il pourra se faire que, sous l'influence du traitement thyroïdien, la *puberté* se développe, de même que la *fontanelle* antérieure se fermera.

sécrétion sudorale, au contraire, est toujours imparfaite. Jamais nous n'avons vu nos malades suer, même au moment des plus fortes chaleurs (1). Tous ont la voix rauque, aigre, stridente, en quelque sorte pathognomonique.

Leur *démarche* est pesante, pachydermique, accompagnée d'un balancement latéral, d'une sorte de dandinement; ils ont la plus grande répugnance au mouvement.

La *puberté* ne vient jamais. La barbe fait toujours défaut; il n'y a pas de poils, ou peu et tardivement, sous les aisselles et sur le pénil. C'est tout au plus si on trouve, soit sur les grandes lèvres, soit sur les côtés de la verge, un bouquet de quelques poils. Les *règles* n'apparaissent pas ou se suspendent après avoir paru une ou deux fois; les *seins* demeurent absolument rudimentaires ou sont peu volumineux; les appétits sexuels sont nuls; l'onanisme, si commun chez les idiots ordinaires, n'a été signalé que très exceptionnellement chez ces malades. Nous n'en avons observé qu'un exemple.

La *sensibilité générale* est normale. Il paraît en être de même de la *sensibilité spéciale*, autant du moins que l'état intellectuel des malades permet d'en juger. La *parole* est généralement très limitée. Toutefois, on arrive à la développer, maintenant, jusqu'à la normale, par le traitement médico-pédagogique joint au traitement thyroïdien.

Sous le rapport de l'intelligence, tous ces malades relèvent de l'*idiotie* ou de l'*imbécillité* plus ou moins *prononcée*. Là encore, l'ingestion de la glande thyroïde intervient très avantageusement. Chez aucun d'eux, nous n'avons observé les caractères de l'idiotie profonde, tels qu'ils se rencontrent, par exemple, dans l'idiotie symptomatique de méningite, de sclérose, ou d'un arrêt de développement congénital du cerveau. Ils n'ont pas de *tics*, ne grimacent pas, ne se balancent pas, ne grincent pas des dents, ne poussent pas de cris, n'ont pas de salacité, ne sont pas d'ordinaire sujets à l'épilepsie. Ils sont susceptibles d'attention, ils ont de la mémoire à un certain degré; ils deviennent propres, apprennent à manger, à s'habiller, se laver seuls. Leur caractère est doux; ils sont susceptibles d'affection.

Maladies intercurrentes. — Nous devons mentionner les *convulsions*, l'*érysipèle*, la *bronchite*, les *hémorroïdes* et la *chute du rectum*. D'autres affections, qui se montrent fréquemment chez les idiots myxœdémateux, en constituent, à notre avis, plutôt des symptômes que des complications : telles sont les *manifestations lymphatiques* ou *scrofuleuses* (impétigo, eczéma, blépharite, etc.), les *déformations rachitiques*, les *hernies* inguinales et surtout ombilicales.

(1) Cette fonction de la peau apparaît sous l'influence du *traitement thyroïdien*.

Maladies terminales. — Les malades dont nous avons réuni les observations ont succombé : deux à des *érysipèles* compliqués d'autres affections ; deux à des *convulsions* ; quatre à des *congestions pulmonaires* avec ou sans bronchite ; un à une péricardite ; un à une néphrite interstitielle ; deux au marasme.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUES. — Le fait qui domine la situation, c'est l'ABSENCE DE LA GLANDE THYROÏDE. C'est à lui que nous rattachons, non seulement l'idiotie, mais encore les modifications de la voix, les manifestations scrofuleuses, les déformations rachitiques, la persistance de la fontanelle antérieure, le nanisme, etc. D'où il résulte que la glande thyroïde exerce, ainsi que nous l'avons dit dès 1889, une action très importante sur la *nutrition générale* et en particulier sur celle du cerveau dont les circonvolutions ont un aspect gélatiniforme rappelant celui du cerveau des nouveau-nés.

Le défaut d'action de la glande thyroïde se traduit, pour le *système osseux*, par la persistance de la fontanelle antérieure, le nanisme et les déformations rachitiques. En ce qui concerne la *peau* et le *tissu cellulo-adipeux*, il se manifeste par des *éruptions* diverses, une coloration toute particulière, le relâchement des anneaux ombilicaux et inguinaux, une diminution de la fonction sudorale, un état de mollesse spéciale et une hypertrophie du tissu adipeux, surtout dans certaines régions.

Le rôle capital que nous faisons jouer à l'absence de la glande thyroïde trouve un appui dans la constatation, à l'autopsie des adultes atteints de cachexie pachydermique, de lésions sérieuses de la glande thyroïde et dans l'apparition de tous les symptômes de la cachexie pachydermique chez les sujets auxquels on a pratiqué la thyroïdectomie complète (myxœdème opératoire).

Si dans le *myxœdème des adultes* et le *myxœdème opératoire* on n'observe pas des symptômes physiques et intellectuels aussi accusés que ceux qu'offrent les idiots myxœdémateux, c'est que la lésion pathologique (*cachexie pachydermique des adultes*) ou l'opération chirurgicale (*myxœdème opératoire*) interviennent alors que le corps s'est développé, que les circonvolutions cérébrales ont atteint leur volume normal et leur conformation régulière. Enfin la *physiologie* vient confirmer notre opinion en montrant l'apparition de la cachexie pachydermique chez les singes auxquels on enlève la glande thyroïde (expériences de Horsley), et l'absence de cette maladie chez les animaux auxquels on pratique la thyroïdectomie en même temps qu'on greffe, sous leur péritoine, une glande thyroïde empruntée à des moutons (expériences de Schiff).

En résumé, les faits fournis par la clinique médicale et la clinique chirurgicale, ainsi que les expériences des physiologistes, nous

paraissent confirmer la *pathogénie* que nous avons donnée de l'idiotie myxœdémateuse.

DIAGNOSTIC. — L'*idiotie myxœdémateuse* est aisément reconnue et ne peut être confondue avec aucune affection. La lecture des nombreuses observations publiées par les auteurs et de celles que nous avons rapportées depuis 1880, enfin du résumé nosographique que nous venons de tracer d'après elles, montrent combien l'*idiotie myxœdémateuse* diffère des autres formes de l'idiotie : la présence chez ces malades, et leur absence chez les autres, des symptômes qui caractérisent la *cachexie pachydermique*, rend la tâche des plus faciles.

Mais, où peuvent surgir des difficultés, c'est quand il s'agit de distinguer les *idiots myxœdémateux* des *crétins*. Personnellement, nous manquons d'expérience sur ce point et ce serait dans un article consacré au *crétinisme* qu'il conviendrait de tracer le parallèle entre ces deux maladies constitutionnelles.

Le *pronostic* est d'autant plus favorable que les malades sont moins âgés et que le traitement est plus efficace.

TRAITEMENT. — L'*ingestion de la glande thyroïde* fraîche du mouton est le traitement véritablement spécifique du myxœdème infantile. On l'administre finement hachée dans du bouillon, du tapioca, des confitures, etc. Il convient de débuter par 25 centigrammes et d'élever la dose de semaine en semaine jusqu'à $1^{gr},25$, $1^{gr},50$ selon l'âge des malades. Au bout de trois mois, il est bon, en raison de l'accoutumance, de suspendre le traitement pour le reprendre un, deux ou trois mois plus tard, selon la réapparition de l'obésité qui se traduit par une augmentation du poids et l'arrêt de la croissance. Il faut avoir soin, durant le traitement, de prendre le poids et la taille toutes les semaines ou tous les dix jours, de surveiller le pouls et la température. S'il survient de la fièvre, des syncopes, de la tachycardie, etc., il faut suspendre momentanément le médicament. Plus le sujet est jeune, plus la surveillance doit être rigoureuse. Les effets de la glande thyroïde sont d'autant plus remarquables que le malade est plus jeune. Ils se traduisent vite par une diminution de l'infiltration graisseuse (diminution de poids et de l'obésité), par un accroissement rapide de la taille, un développement des facultés intellectuelles, une transformation de la physionomie, la disparition de la cachexie pachydermique. Chez les myxœdémateux infantiles qui ont dépassé vingt-cinq ou trente ans, le traitement est à peu près inefficace, les symptômes dus au traitement peuvent être très graves. La radiographie nous explique cet insuccès en montrant a soudure des cartilages épiphysaires.

A défaut de glande thyroïde fraîche, on aura recours aux tablettes, aux capsules ou autres préparations pharmaceutiques.

A la glande thyroïde nous adjoignons le traitement médico-péda-

gogique, bains, douches, gymnastique, école, les médicaments toniques et reconstituants.

Grâce à cet ensemble de moyens, il est possible d'obtenir une véritable transformation de ces malades. Toutefois l'ingestion de la glande thyroïde doit être continuée très longtemps, par périodes trimestrielles jusqu'au delà de vingt ans.

HYDROCÉPHALIE

PAR

BOURNEVILLE (1)

SYMPTOMATOLOGIE. — Hydrocéphalies aiguës. — L'étude complète des hydrocéphalies aiguës ne rentre pas dans les limites de cet article. Ces hydrocéphalies ne sont qu'une complication d'une maladie infectieuse. Tantôt l'épanchement ventriculaire est la conséquence d'une méningite séreuse ou fibrino-purulente ventriculaire (d'Astros), tantôt il résulte de phlébites infectieuses (Marfan). Baginsky, qui a décrit la symptomatologie de ces hydrocéphalies, leur reconnaît une *période prodromique* avec changements de caractère, grincements des dents, agitation durant le sommeil, anorexie, vomissements, constipation, pouls petit et irrégulier, respiration anhélante. Puis surviennent les *symptômes de début* analogues à ceux de la méningite : strabisme, nystagmus, troubles pupillaires, agitation ou prostration, contractures, attaques convulsives.

A l'énumération de ces symptômes, l'on se rend compte qu'il n'y a là rien de bien spécial à l'hydrocéphalie aiguë, qui ne peut être diagnostiquée que chez les jeunes enfants, où elle *modifie l'aspect du crâne*. La saillie de la fontanelle, l'énergie des pulsations cérébrales, l'augmentation du volume du crâne peuvent seules permettre de reconnaître l'épanchement. Nous ne nous attarderons pas en une plus longue description, car chaque malade donnerait un type morbide nettement différent des autres si l'on voulait faire un tableau clinique exact de l'hydrocéphalie aiguë. Contentons-nous de dire que ce genre d'hydrocéphalie détermine ordinairement la mort et que parfois elle peut être une forme de début de l'hydrocéphalie chronique, forme sur laquelle nous reviendrons au sujet de cette dernière.

Hydrocéphalies chroniques. — Nous diviserons les hydrocéphalies chroniques en *hydrocéphalies congénitales* et en *hydrocéphalies des dégénérés* que nous avons plus particulièrement décrite sous le nom d'*idiotie hydrocéphalique*. Dans ce groupe, la physionomie des malades, la configuration du crâne et de la face ont en

(1) Ce chapitre a été fait en collaboration avec M. le Dr Julien Noir.

quelque sorte un air de famille qui ne laisse aucun doute sur la nature de l'affection.

Hydrocéphalies congénitales. — Les *hydrocéphalies congénitales* peuvent coexister avec des malformations tératologiques telles que l'*encéphalocèle*, le *spina-bifida*, le *bec-de-lièvre*, les *pieds bots*, l'*absence d'anus*, etc. Cette hydrocéphalie peut avoir une origine embryonnaire ou fœtale, mais la pathologie fœtale n'est pas encore suffisamment connue pour permettre avant la naissance l'étude clinique de ces hydrocéphalies. Nous ne pouvons que signaler le rôle de l'hydrocéphalie au cours de l'accouchement, qui fait l'objet d'un chapitre important de dystocie dans tous les traités d'obstétrique. Ce n'est qu'après la naissance que l'on peut étudier les symptômes cliniques de l'hydrocéphalie congénitale. D'Astros divise en deux sections ces hydrocéphales: les uns ont à la naissance un développement anomal du crâne; les autres ont au contraire une tête plus petite qu'à l'état normal, ce sont des microhydrocéphales. Dans nombre de cas le développement de la tête ne se fait qu'après la naissance et graduellement, et il nous est permis de nous poser la question de savoir si l'hydrocéphalie réputée congénitale qui ne donne pas lieu à un volume exagéré de la tête au début de la vie mérite bien le nom de congénitale. A notre avis, elle doit entrer dans le cadre des *hydrocéphalies chroniques des dégénérés* ou *idiotie hydrocéphalique*. Signalons toutefois dans cette classe d'hydrocéphalies, celles qui se développent assez brusquement après les opérations précoces de *spina-bifida* et que Giraldès a signalées. Ces hydrocéphalies, d'après Février et Picqué, existeraient déjà avant l'opération, qui provoquerait seulement une augmentation rapide de l'épanchement intracranien.

Hydrocéphalie chronique des dégénérés. Idiotie hydrocéphalique. — L'hydrocéphalie chronique des dégénérés est la seule hydrocéphalie qui puisse être considérée comme un type morbide. Les autres hydrocéphalies sont des complications, des symptômes où l'épanchement tient une place plus ou moins importante, mais ce n'est pas lui qui durant toute l'évolution de la maladie joue le principal rôle. La plupart des hydrocéphalies congénitales peuvent être confondues avec ce groupe et ne donnent lieu à aucune destruction anatomique si l'on en excepte les hydrocéphalies tératologiques.

Symptômes objectifs. — Le symptôme objectif qui prime tous les autres dans cette affection est l'*augmentation de volume de la tête* avec *malformations* variables; c'est d'elles que dépend l'aspect général du malade. Nous en décrirons plus loin les différentes formes. Il faut néanmoins signaler quelques exemples d'hydrocéphalies avec scaphocéphalie où le crâne se développe aux dépens de son diamètre antéro-postérieur. D'autres fois il se développe suivant son diamètre transversal, d'où une brachycéphalie exagérée. Le crâne

est assez fréquemment asymétrique et le malade offre souvent cette asymétrie croisée que l'on désigne sous le nom de *plagiocéphalie*. Parfois, au sommet de la tête, le crâne offre une *saillie convexe*, où les os sont plus durs, paraissent plus épais que partout ailleurs (*hyperostose*).

Le front de l'hydrocéphale est ordinairement large et haut, il proémine au-dessus de la face qui, n'ayant pas suivi le développement exagéré du crâne, paraît petite, atrophiée, et a une forme triangulaire, d'où la physionomie spéciale de l'hydrocéphale. Les arcades sourcilières, au lieu d'être saillantes, sont déprimées. Chez les jeunes sujets on note la persistance de la *fontanelle antérieure*, même de la postérieure, dont on peut percevoir les battements et au niveau desquelles on peut entendre le bruit de souffle hydrocéphalique. Ces symptômes disparaissent dès la seconde enfance.

Les stigmates physiques ordinaires de dégénérescence abondent chez les hydrocéphales : malformations des dents, du palais, du nez, déviation de la cloison, formes anomales des oreilles, etc., etc. Mais aucune de ces déformations n'affecte une constance plus grande et ne peut être considérée comme un signe spécial à l'hydrocéphalie.

Un symptôme important est le *port de la tête*. Les adolescents et les adultes dont l'hydrocéphalie n'a pas fait de grands progrès et qui ont pu malgré elle se développer portent assez correctement la tête ; il n'en est pas de même chez les jeunes enfants, qui laissent normalement tomber leur tête en avant ou sur un côté, paraissant incapables de la maintenir droite. Ce signe est souvent le premier qui attire au début l'attention des parents et permet de s'apercevoir de l'hydrocéphalie.

Le thorax et le bassin présentent très souvent des déformations qui sont manifestement d'origine rachitique. Une légère cyphose ou scolio-cyphose est fréquemment observée. Les déformations du bassin sont des modifications de compensation des courbures de la colonne vertébrale. Néanmoins il n'est pas rare de trouver des hydrocéphales dont le thorax est parfaitement constitué.

Les membres supérieurs et inférieurs des hydrocéphales, si l'épanchement est très considérable et s'il s'accompagne d'altérations de la corticalité des hémisphères, peuvent être le siège de *raideurs*, de *contractures*, de *paraplégies spasmodiques*. Il peut en résulter des déformations des membres dues à l'atrophie musculaire ou aux contractures (attitude du syndrome de Little, pieds bots varus équins, etc.).

Symptômes fonctionnels. — La *motilité* est plus ou moins développée, en proportion des contractures, des paralysies et de l'intelligence. La *préhension*, chez les hydrocéphales non contracturés ni paralytiques, s'exécute normalement. La *marche* a son début retardé

(entre un an et demi et six ans). Chez les malades les mieux conformés et les mieux musclés, elle reste lourde, traînante, accompagnée d'un balancement caractéristique du tronc. Le malade en outre s'avance la tête en avant, paraissant courir après son centre de gravité, entraîné par le poids de sa tête. Les soins donnés à l'enfant influent considérablement sur la rapidité avec laquelle il apprend à marcher et la correction avec laquelle il exécute ses premiers pas.

La *sensibilité générale* au tact, à la chaleur, à la piqûre est le plus souvent atténuée, mais existe nettement. — Les modifications des *réflexes* sont exceptionnelles.

Les *organes des sens* (ouïe, odorat, goût) fonctionnent ordinairement bien. Cependant la *vue* est le plus souvent *défectueuse*, certains malades très avancés paraissent aveugles. Cependant la motilité de l'œil et les réflexes pupillaires sont intacts. Le strabisme est fréquent, fixe ou intermittent.

La *nutrition générale* est ralentie, et ce ralentissement est proportionnel au degré de l'hydrocéphalie. Il se traduit par une diminution notable de la température centrale du corps, qui oscille entre 36° et 37 degrés.

Tels sont les principaux symptômes de l'hydrocéphalie des dégénérés ; nous ne saurions passer sous silence dans cette énumération un certain nombre de phénomènes qui, bien que ne relevant pas de l'hydrocéphalie, sont assez fréquents chez les hydrocéphales pour être signalés. Nous citerons les convulsions, les absences, les vertiges qui prennent parfois le caractère net des accidents comitiaux avec toutes leurs conséquences ; les poussées congestives, méningitiques, les accès de colère. A ces signes, nous adjoindrons les tics qui n'affectent pas la forme convulsive et sont des tics coordonnés.

État mental des hydrocéphales. — L'état mental des hydrocéphales est difficile à exposer. Selon le degré plus ou moins complet de l'hydrocéphalie, on se trouve en présence d'idiots gâteux absolument complets ou de simples arriérés, avec toutes les transitions intermédiaires. Comme chez la plupart des dégénérés, l'instabilité fait le fond de leur caractère. Chez les moins atteints, les sentiments affectifs sont assez développés, le respect et l'affection des personnes qui leur donnent des soins, les sentiments de pudeur, etc., existaient chez beaucoup des malades que nous avons observés. Ils affectent pour la plupart un degré de vanité assez accentué, qui se traduit par des actes de coquetterie chez les filles et par de la fatuité et de la paresse chez les garçons.

La *mémoire* chez eux est généralement mauvaise. Le *langage* se développe assez facilement, mais son début est tardif (de quinze mois à cinq ans). La *volonté* est à peu près nulle et l'entêtement fréquent.

Nous devons encore faire ici les plus grandes réserves : l'état mental et intellectuel est loin d'être en rapport avec le degré de l'épanchement, et nous devons mentionner une de nos malades gâteuse, âgée de douze ans, paraplégique, avec une tête de 700 millimètres de circonférence horizontale, qui cause correctement et jouit d'une certaine intelligence, tandis qu'un garçon de dix-neuf ans, mieux constitué physiquement et n'ayant que 570 millimètres de tour de tête, est complètement idiot.

Hydrocéphalies chroniques symptomatiques. — Ces hydrocéphalies symptomatiques sont ordinairement la conséquence de *méningites* ou de *méningo-encéphalites* et de *tumeurs de l'encéphale*, plus particulièrement de *tumeurs du cervelet*. Nous n'aborderons pas ici l'étude clinique de ces cas, où l'évolution de la méningite ou de la tumeur encéphalique joue le rôle prépondérant.

ÉVOLUTION. — MARCHE. — PRONOSTIC. — L'*évolution* des hydrocéphalies aiguës est rapide et dépend de la maladie qui les détermine. Il en est de même de leur *marche*. Rarement l'on voit ces épanchements passer à l'état chronique. Leur *pronostic* est très grave, mais nous ne saurions trop répéter que ces hydrocéphalies ne sont que des symptômes des affections méningitiques ou des tumeurs qui les déterminent.

Les *hydrocéphalies chroniques* évoluent tantôt lentement et progressivement, les parents s'en aperçoivent à la nécessité de changer fréquemment les bonnets de l'enfant qui deviennent vite trop étroits ; tantôt, et assez fréquemment, elles se développent par poussées aiguës ou subaiguës successives avec *symptômes méningitiques* (céphalalgies, vomissements, convulsions), ou encore à la suite de convulsions sérielles, généralisées ou limitées à l'un des côtés du corps, suivies ou non de diplégie ou d'hémiplégie permanentes ou transitoires et, dans ce dernier cas, pouvant réapparaître après une nouvelle attaque et s'installer définitivement. Ces poussées aiguës ou subaiguës sont généralement de courte durée et dans leur intervalle on ne constate rien d'anormal, si ce n'est une augmentation notable du volume du crâne. Si le malade ne succombe pas dans une de ces crises méningitiques ou convulsives, elles deviennent de plus en plus espacées, de moins en moins longues et intenses et finissent par disparaître.

Dans les derniers jours qui précèdent la mort, il se produit quelquefois des *oblitérations vasculaires*, des *hémorragies méningées*, des *troubles trophiques* : conjonctivite ou kératite purulentes, avec fonte des globes oculaires, pemphigus à petites bulles, cachexie, escarres, etc. Il arrive aussi que, avant ou aussitôt la mort, la tête semble diminuer de volume, par suite de la résorption du liquide céphalo-rachidien, et on observe une dépression parfois très accusée au niveau des fontanelles et de la suture interpariétale.

Si beaucoup de ces hydrocéphales atteignent la seconde enfance, un petit nombre seulement deviennent adultes, car si l'hydrocéphalie peu accentuée n'est pas incompatible avec la vie, elle laisse ceux qui en sont atteints dans un état général de faiblesse qui en fait la proie facile des infections et de toutes les affections intercurrentes. Il y a toutefois des exceptions. L'un de nos malades, actuellement dans l'une des divisions de l'hospice, a vingt-huit ans. Bouchut écrit « qu'il a rencontré dans le cours de sa carrière un diplomate et un sculpteur fort connus, lesquels présentaient à l'âge de cinquante ans les marques les plus certaines d'une hydrocéphalie de naissance. »

Nous ne ferons pas ici l'exposé de l'*évolution* des *hydrocéphalies symptomatiques de tumeurs*, car elle est intimement liée au développement de ces dernières, dont l'épanchement n'est qu'un des symptômes, souvent important, mais loin d'être constant.

L'hydrocéphalie chronique peut guérir et il est facile de constater chez certains malades la régression de l'épanchement. Les autopsies faites chez les adolescents et les adultes hydrocéphales morts d'affections intercurrentes démontrent manifestement que le liquide ventriculaire a diminué, tandis que la boîte cranienne s'est épaissie et solidifiée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Le crâne et le cerveau de l'hydrocéphale constituent l'essentiel de son anatomie pathologique; c'est aussi sur eux que nous nous étendrons tout particulièrement.

Crâne. — Dans l'*hydrocéphalie commune*, le crâne est recouvert par une peau mince, doublée d'une très faible quantité de tissu cellulaire. Cette peau, généralement pâle, permet d'apercevoir les veines bleuâtres sous-jacentes et de sentir très facilement les fontanelles quand elles sont persistantes. Les cheveux sont le plus souvent clairsemés.

Le crâne affecte dans la plupart des cas une forme typique qui varie un peu avec l'âge, variations que nous considérons comme correspondant à des phases de l'évolution de l'hydrocéphalie et no comme des types différents. Chez les hydrocéphales jeunes de moins de cinq ans et dont l'hydrocéphalie est considérable, le crâne est très arrondi, fortement brachycéphale. La fontanelle antérieure persiste presque toujours, la fontanelle postérieure beaucoup plus rarement (dans la moitié des cas). La suture métopique existe fréquemment entière ou à l'état de vestige, même lorsque les fontanelles ne persistent pas. La suture coronaire et la suture sagittale sont rectilignes ou très peu dentelées. La suture lambdoïde est très souvent semée d'os wormiens, minces, spongieux, d'aspect rayonné. Les sutures distendues sont parfois membraneuses quand l'hydrocéphalie est

considérable; souvent le tissu osseux qui les borde ainsi que les fontanelles est rouge et vasculaire.

La base du crâne a comme caractéristique le manque de profondeur des fosses craniennes, la faiblesse des apophyses, des crêtes et des saillies qui la divisent, et le manque de symétrie qui est ordinaire. Du reste, chez les hydrocéphales, la plagiocéphalie plus ou moins accentuée est presque constante.

Cette description du crâne s'applique aux jeunes sujets ne dépassant guère l'âge de quatre à cinq ans. Après quatre ans, il n'y a pas un changement considérable des caractères morphologiques généraux, mais des modifications très notables se produisent. La persistance des fontanelles devient une rare exception.

Dans deux cas nous avons constaté la synostose de certaines sutures : une fois, chez un enfant de six ans à tête énorme (66 centimètres de tour) dont la moitié gauche de la suture coronale était synostosée; une autre fois, chez un autre sujet de six ans, à crâne assez petit, bien que nettement hydrocéphale (90 grammes de liquide dans les ventricules), dont la suture sagittale était entièrement synostosée. Il est juste de dire que cet enfant avait des lésions d'idiotie méningitique et en même temps de méningite tuberculeuse.

Par des transformations presque insensibles avec des modifications légères et absolument individuelles, le crâne des hydrocéphales se modifie notablement dans la seconde enfance et affecte les caractères que nous allons décrire. Cette évolution nous paraît indiscutable, car nous la basons sur une série de vingt-trois crânes que nous avons au musée de Bicêtre, crânes ayant appartenu à des hydrocéphales dont nous possédons l'observation complète et qui avaient respectivement les âges suivants : un an, deux ans, trois ans et demi, quatre ans, cinq ans, six ans, sept ans, huit ans, neuf ans, dix ans, onze ans, douze ans, treize ans, quatorze ans, dix-sept ans et dix-huit ans.

A partir de treize à quatorze ans, la base du crâne ne change guère d'aspect, mais la brachycéphalie est moins marquée. Il n'y a plus de fontanelles; la suture métopique devient une rare exception, parfois elle laisse de faibles traces prolongeant de quelques centimètres sur l'os frontal la suture sagittale. Les sutures ne sont plus membraneuses; tandis qu'elles affectaient des formes très simples et que leur engrenage était le plus souvent en dents de souris, elles deviennent plus contournées et plus complexes.

On constate des os wormiens surtout sur le trajet de la suture lambdoïde. Toutefois ces os wormiens, bien que fréquents, ne sont pas la règle et semblent devenir plus rares à mesure que l'hydrocéphale augmente en âge.

Le tissu osseux est très lourd, formé surtout de tissu compact Dans certains cas le tissu spongieux persiste entre deux lames de

tissu compact et l'épaisseur de la couche spongieuse est grande. Les os du crâne ne sont transparents que sur de faibles étendues et leur table interne porte les traces des vaisseaux méningés.

Les caractères distinctifs entre les crânes des jeunes enfants hydrocéphales et de ceux de la seconde enfance ou des adultes atteints de la même affection sont suffisants pour que l'on se demande si l'on a affaire au même processus morbide et si l'on ne se trouve pas en présence de deux maladies différentes. A notre avis, il n'en est rien, car si chez ces sujets les crânes diffèrent, il n'en est pas de même des cerveaux, qui offrent la plus grande similitude. Sous l'influence des troubles dystrophiques qui accompagnent l'hydrocéphalie, les os s'épaississent, les fontanelles se comblent, les sutures se rapprochent et le crâne passe du premier type que nous avons décrit au second qui est son aboutissant naturel.

Toutes les observations portent à vérifier cette hypothèse. Chez les hydrocéphales adultes, la quantité de liquide est proportionnellement moindre. Il s'est produit chez eux vraisemblablement une régression de l'épanchement, tandis que les os du crâne s'hypertrophiaient.

M. le Dr d'Astros, dans un important travail sur les hydrocéphalies, met en doute la réalité de cette hypothèse, se basant sur ce que les mensurations de la tête des hydrocéphales adultes sur lesquelles nous appuyons nos observations augmentaient progressivement avec l'âge. Nous pensons qu'une augmentation de 2 centimètres à 2 centimètres et demi en deux ou trois ans de la circonférence maximum du crâne ne signifie pas un développement de l'hydrocéphalie et n'infirme en rien l'hypothèse de la régression du liquide. Il est la conséquence du développement général du malade.

Quoi qu'il en soit, dans ces cas d'hydrocéphalie, que nous appelons commune, le crâne est fortement brachycéphale chez les jeunes sujets, et un peu moins chez les adultes.

Si la description que nous venons de donner s'applique le plus communément aux crânes d'hydrocéphale, il s'en faut qu'elle s'applique à tous les cas, et ici les exceptions sont nombreuses. Il est fort difficile de faire rentrer dans des cadres fixes ces troubles de développement des enfants, sans s'éloigner par trop de la réalité.

Nous avons pu observer des cas indiscutables d'*hydrocéphalie avec scaphocéphalie* dans lesquels le crâne est allongé et aplati latéralement. Dans ces cas, l'épanchement est localisé et le liquide le plus souvent amassé dans les cornes occipitales ventriculaires. Notons que dans un cas de cette forme scaphoïde que nous avons observé la suture sagittale était synostosée ; en outre, il n'existait pas d'os wormiens sur le trajet de la suture lambdoïde. A côté de ces formes exceptionnelles d'hydrocéphalie avec scaphocéphalie signalons une forme très rare où le crâne volumineux est aplati d'avant en

arrière en forme de chapeau de gendarme ; un de ces crânes existe au musée d'anatomie pathologique de la Faculté de médecine de Lyon.

Lorsque l'hydrocéphalie ne survient pas au début de la vie, lorsqu'elle est symptomatique d'une affection à évolution assez rapide (tumeurs encéphaliques par exemple), le crâne subit une distension qui fait céder les sutures. Ces sutures se congestionnent, dans certains cas forment un bourrelet rouge, puis, comme nous avons pu l'observer chez d'autres, elles se disjoignent, les dents de la suture formant des aiguilles osseuses engrenées, mais engrenées lâchement et unies entre elles par une membrane fibreuse. Nous possédons au musée de Bicêtre deux crânes de ce genre. La distension des sutures dans ces crânes, sous l'influence du développement d'une tumeur, prouve que chez des enfants de sept et même de douze ans, le crâne est capable de faire place au cerveau qui s'accroît. La théorie de la synostose, cause de l'idiotie, le crâne arrêtant le développement du cerveau, est manifestement controuvée par des faits de ce genre. La conséquence pratique de cette démonstration est l'inutilité de la craniotomie dans le traitement de l'idiotie.

Dans les hydrocéphalies symptomatiques autres que celles qui accompagnent les tumeurs, la tête a une configuration et un volume ordinaires. Elle est même au-dessous de ce qu'elle devrait être d'après l'âge. Nous avons vu des microcéphales à tête arrondie avec une véritable hydrocéphalie ventriculaire symptomatique d'encéphalites (1).

Nous ne saurions terminer l'étude du crâne hydrocéphalique sans dire un mot de sa craniométrie. Les mensurations du crâne varient avec chaque sujet. M. d'Astros signale le crâne dit de Bordini conservé au musée de Marseille, dont la circonférence horizontale maxima est de 87 centimètres. Un cas observé par Esquirol atteignait aussi cette dimension. Giraldès a cité, d'après Bright, le fait d'un hydrocéphale, nommé Cardinal, mort à vingt-quatre ans, dont la tête avait 86 centimètres et demi de circonférence. Il ajoute avoir vu au musée de l'hôpital Saint-Georges, à Londres, la tête d'un hydrocéphale, décédé à sept mois, et chez lequel la plus grande circonférence était de 81 centimètres (2). Le plus volumineux crâne que nous possédons à Bicêtre est celui d'un enfant de six ans et demi dont la circonférence est de 66 centimètres. La quantité recueillie de liquide céphalo-rachidien a été de 2180 grammes. Nous sommes encore loin, malgré ces chiffres respectables, d'atteindre les dimensions du crâne du musée des chirurgiens de Londres, qui a 91 cen-

(1) Voir entre autres l'observation de Perr... dans les *Archives de neurologie*, 1901, 2e série, t. XI, p. 273 et le *Comple rendu de Bicêtre* pour 1900, p. 81.

(2) Giraldès, Leçons cliniques sur les maladies chirurgicales des enfants, recueillies par Bourneville, Bourgeois et Bouteiller, p. 13.

timètres de pourtour; il est vrai que le malade est mort à vingt-trois ans. La brachycéphalie très accentuée, qui est la règle, tient au développement proportionnellement plus grand pour le diamètre transversal que pour le diamètre antéro-postérieur. Il s'ensuit que l'indice céphalique, qui chez les mésaticéphales varie entre 77, 78 et 80, varie chez les hydrocéphales entre 83 et 108 (Regnault). Cependant, dans un des cas de scaphocéphalie que nous avons observés, la dolichocéphalie était indéniable, puisque l'indice céphalique était 71.

Encéphale. — Le crâne se moule sur l'encéphale et c'est de ce dernier que dépendent ses transformations. Or les lésions encéphaliques sont surtout sous la dépendance du *liquide hydrocéphalique*, de son siège et de son abondance. Tantôt le liquide est collecté entre la dure-mère et l'arachnoïde, pour ainsi dire enkysté (très rare); tantôt il est renfermé dans la grande cavité de l'arachnoïde ou dans une partie cloisonnée de cette cavité (1); tantôt, et c'est le cas le plus commun, il est contenu dans les ventricules latéraux. Rarement l'épanchement dilate l'aqueduc de Sylvius et le quatrième ventricule; nous l'avons observé une seule fois et cette dilatation était fort modérée. Dans un autre cas nous avons constaté au contraire l'oblitération de l'aqueduc.

La *quantité de liquide* est très variable, elle va de 80 ou 100 grammes à 1000, 2000, 3000 et 5000 grammes et beaucoup plus. Le chiffre maximum indiqué par Barthez et Rilliet est d'un kilogramme. D'après Steiner, elle varierait de quelques onces à 6 ou 7 livres. Pour Bouchut et Franck, elle irait à 20 ou 25 litres (2). Dans le cas du musée de Cruikshank, la quantité de liquide aurait atteint 27 livres (?). Ce liquide transparent est généralement pauvre en albumine, riche en chlorures alcalins et paraît donc, par le fait de sa composition chimique, provenir d'une hypersécrétion du liquide céphalo-rachidien et non d'un épanchement inflammatoire. Sur ce point, il convient encore d'être fort réservé, la composition chimique du liquide variant avec chaque cas d'hydrocéphalie.

La *dure-mère* est généralement peu adhérente au crâne et ne présente pas de lésions. — La *pie-mère* est ordinairement très mince, parfois elle est reliée à la dure-mère par des tractus résistants; elle est généralement peu vasculaire et les vaisseaux qui la sillonnent sont atrophiés. Les *sillons* et les *scissures* du cerveau, peu profonds, disparaissent parfois presque complètement quand l'hydrocéphalie est considérable. Les *circonvolutions* de ce fait sont aplaties, et souvent au

(1) « Dans quelques cas, les liquides sont accumulés dans des espèces de kystes. » (Blache et Guersant, Extraits de pathologie infantile, 1883, p. 241.)

(2) Voir les commentaires qui accompagnent l'observation d'hydrocéphalie publiée par l'un de nous dans le *Compte rendu de Bicêtre* pour 1883, p. 113-139

point de présenter l'aspect d'anneaux de ténia ou même d'une sorte de marqueterie ou d'un éventail ouvert. L'épanchement réduit parfois le manteau des circonvolutions à une mince couche membraneuse transparente que l'on observe surtout au niveau du lobule pariétal inférieur ou de la corne frontale.

Les *ventricules* sont dilatés dans leurs trois prolongements, mais souvent inégalement et d'un hémisphère à l'autre. Leurs différents prolongements subissent presque toujours un degré marqué de dilatation. Cependant nous avons observé des cas d'hydrocéphalie partielle et même des cas où la dilatation ne portait que sur la corne occipitale du ventricule.

Le degré de dilatation ventriculaire est des plus variables : tantôt elle est faible et il n'y a pas de modification bien notable de la configuration. Le septum, le corps calleux, la voûte à trois piliers, le troisième ventricule conservent à peu près leur forme et leurs rapports normaux. Mais lorsque l'hydrocéphalie est plus considérable, les ventricules communiquent entre eux; le septum, la voûte à trois piliers sont détruits, le corps calleux est réduit à une mince membrane comme du reste le plancher du troisième ventricule. Le cerveau consiste en une vaste poche membraneuse recouverte d'une faible couche de substance cérébrale qui dans les régions temporales conserve presque toujours l'aspect de circonvolutions, mais qui dans d'autres régions (corne frontale et surtout région pariétale) n'a que quelques millimètres d'épaisseur et affecte la consistance d'un ballon de caoutchouc désenflé.

Cette poche à l'intérieur est complètement close par les adhérences des méninges au niveau des trous et des fentes qui font communiquer les ventricules avec l'espace sous-arachnoïdien. Elle est recouverte d'une membrane assez épaisse sillonnée de quelques vaisseaux, mais assez peu vascularisée. Cette membrane se détache assez facilement de la paroi de la poche ventriculaire, sauf au niveau de sa base et du corps calleux, formé dans les hydrocéphalies volumineuses des simples tractus dissociés adhérents à la membrane. Latéralement les noyaux gris centraux et les pédoncules forment des masses aplaties, mais qui ne sont jamais détruites par la compression du liquide comme le manteau des circonvolutions.

Les plexus choroïdes qui sont parfois hypertrophiés, ordinairement exsangues d'après d'Astros, disparaissent dans les grandes dilatations ventriculaires. Dans aucune des autopsies que nous avons faites, nous n'avons pu constater leur hypertrophie. — En général la protubérance, le bulbe, la moelle (à l'œil nu) ainsi que le cervelet ne présente pas de lésions particulières. Une seule fois, nous avons relevé l'*absence complète des hémisphères cérébelleux* (1).

(1) *Compte rendu de Bicêtre* pour 1893, p. 273.

Telle est l'anatomie pathologique, macroscopique et essentielle de l'hydrocéphalie. Nous ne décrirons pas les tumeurs cérébrales très diverses dans lesquelles un épanchement hydrocéphalique est un simple symptôme. Nous n'insisterons pas sur les altérations cérébelleuses, bulbaires et médullaires, qui peuvent résulter secondairement de la destruction de certaines régions cérébrales, car l'hydrocéphalie n'a pas une action directe sur le cervelet, la protubérance, le bulbe et la moelle. Au point de vue microscopique, Anton (de Vienne) a fait des recherches histologiques minutieuses sur l'hydrocéphalie. Il a signalé des altérations portant beaucoup plus sur la substance médullaire que sur la substance corticale, consistant en une atrophie qui, à son avis, résulterait plus des troubles circulatoires que de la compression directe. Les cellules ganglionnaires resteraient pendant plus longtemps chez les hydrocéphales avec leur forme embryonnaire, et le processus de myélinisation des fibres serait notablement retardé. Parfois les faisceaux pyramidaux seraient altérés et leur dégénérescence donnerait lieu à des dégénérescences consécutives de la moelle (Voy. p. 32).

Les altérations pathologiques que l'on constate dans l'hydrocéphalie sur le reste du corps n'ont rien de particulier à cette maladie et varient avec chaque sujet. Ce sont : des altérations secondaires des nerfs et en particulier des nerfs optiques, des atrophies musculaires, des déformations du squelette, qu'on trouve quelquefois à l'état cartilagineux, sauf les vertèbres (Franck), intimement liées au rachitisme, et le cortège des lésions qui résultent d'une nutrition incomplète et souvent d'une cachexie progressive. Mentionnons enfin les *malformations viscérales* : absence des yeux, des reins, hypertrophie des capsules surrénales (Franck), l'ectopie du rectum, etc.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic des *hydrocéphalies aiguës* sera souvent très difficile, car, comme nous l'avons déjà fait remarquer, ces hydrocéphalies sont des symptômes ou des complications d'encéphalopathies aiguës le plus souvent infectieuses. La méningite tuberculeuse, la syphilis cérébrale héréditaire (d'Astros), peuvent déterminer de l'hydrocéphalie ventriculaire. L'hémorragie méningée peut parfois donner lieu à des symptômes analogues, mais la maladie aura, dans ce cas, un début plus brusque. La ponction lombaire pourra seule, dans bien des cas, jeter quelque lumière dans le diagnostic de ces hydrocéphalies aiguës qui, le plus souvent, ne sont que des trouvailles d'autopsie.

Le diagnostic de l'*hydrocéphalie chronique* reposera sur le volume et la forme de la tête, sur la persistance des fontanelles quand il s'agira d'enfants, sur l'évolution du développement du crâne. Le diagnostic différentiel pourra être fait avec l'*hypertrophie des os du*

crâne et l'*hypertrophie du cerveau* (*macrocéphalies*). Il est certain que la distinction sera facile dans les cas d'hydrocéphalie très volumineuse, mais il ne saurait en être toujours ainsi. Landouzy rapporte des cas de macrocéphalie par hypertrophie du cerveau avec développement plus accentué de la région frontale ; d'Astros en signale d'autres où l'occiput est surtout développé; les mêmes variations morphologiques existent dans l'hydrocéphalie et nous ne saurions mieux faire que d'affirmer avec Potain que lorsque l'existence de l'hydrocéphalie peut être discutée, quand l'épanchement n'est pas très abondant par exemple, on ne dispose d'aucun élément suffisant de diagnostic. La *radioscopie* et la *radiographie* pourront sans doute, un jour, donner dans ces cas de précieux renseignements.

Le diagnostic de l'hydrocéphalie pourra encore se poser avec le *rachitisme du crâne*. Là encore les signes distinctifs sont peu nombreux lorsqu'on se trouve en présence d'hydrocéphalies peu volumineuses. Nous rappellerons que des hydrocéphales présentent des troubles rachitiques du squelette, qu'il est peut-être plus théorique que clinique d'admettre des hydrocéphalies rachitiques bien différenciées des hydrocéphalies ventriculaires ordinaires ; tant que la pathogénie de l'hydrocéphalie ventriculaire restera aussi obscure, on ne saurait établir de différences de ce genre. Baginsky, Comby admettent que l'hydrocéphalie ventriculaire peut fréquemment survenir chez les rachitiques; ce n'est pas là une opinion, mais un fait que nous avons pu fréquemment observer.

Quant au diagnostic avec le *crâne rachitique* qui n'offre pas de signes d'hydrocéphalie, il est ordinairement simple, car ce crâne n'est pas volumineux comme celui de l'hydrocéphale, les saillies semblent surajoutées à ces crânes rachitiques et il n'y a pas une augmentation totale du volume de la tête.

Nous devrons cependant faire quelques réserves, car nous avons vu des sujets porteurs d'hydrocéphalies localisées dont le crâne n'avait subi aussi qu'un développement local.

Le diagnostic de l'*hydrocéphalie externe* et de l'*hydrocéphalie interne* est absolument impossible. Rilliet et Barthez ont bien conseillé la ponction exploratrice, prétendant que dans l'hydrocéphalie externe le liquide fait issue dès la pénétration du trocart, tandis que dans l'hydrocéphalie ventriculaire il est nécessaire de faire pénétrer plus profondément l'instrument. Ce procédé ne peut avoir aucune valeur pour quiconque a examiné des cerveaux d'hydrocéphales qui peuvent être réduits à de simples poches et leur substance corticale réduite à quelques millimètres d'épaisseur.

TRAITEMENT. — Les traitements des hydrocéphales ont été des plus variés et partant des plus inefficaces.

Traitement chirurgical. — Toutes les audaces chirurgicales

ont été appliquées à la cure de ces malades et cela sans profit ; la connaissance anatomique même superficielle de cette affection suffit à faire comprendre la cause de ces échecs. Rien cependant n'a désarmé la constance, parfois insuffisamment éclairée, des chirurgiens.

La *ponction directe* et la *trépano-ponction*, mentionnées par Hippocrate et Celse, ont été reprises par Græfe (1831), Conquest (1838), West (1842), Giraldès (1862), puis à notre époque par Poirier, Chipault, Calot, A. Broca, Wyss, Wernicke, Zenner, Kocher, etc. Ces ponctions ont dû être fréquemment répétées, parfois jusqu'à trente fois (Bardeleben) ; elles ne peuvent être considérables (de 50 à 250 grammes), car elles pourraient déterminer la mort par décompression trop brusque du cerveau. La crainte des phénomènes inflammatoires consécutifs à ce genre de traitement est de nos jours écartée par l'antisepsie. Néanmoins, de l'avis de Henle qui a spécialement étudié la question, ce mode de traitement donne de médiocres résultats : le liquide se reproduit, ainsi que l'un de nous l'a observé aux Enfants malades, et l'augmentation de sa teneur en albumine prouve que des phénomènes irritatifs se manifestent à la suite de l'intervention.

La *ponction* du *ventricule* avec drainage (Hayes Agnew, Phocas, Audry) a donné lieu à une telle mortalité que nous croyons inutile d'en discuter la valeur (12 cas, 11 décès selon Durand et une amélioration légère ?). Le drainage sous-cutané de Mickulicz, qui consiste à faire communiquer la cavité ventriculaire avec le tissu cellulaire sous-cutané au moyen d'aiguilles creuses, n'a pas donné non plus de résultats satisfaisants. Le drainage de l'espace sous-arachnoïdien et la ponction lombaire (Quincke) ne peuvent donner de résultats que lorsqu'il y a communication des ventricules avec l'espace sous-arachnoïdien, ce qui est la rare exception. Encore, dans ces cas, les ponctions peu abondantes doivent être répétées et le liquide se reproduit.

Nous ne saurions approuver M. Chipault (1), quand il considère la craniectomie suivie de ponctions lombaires répétées comme traitement rationnel de l'hydrocéphalie. La craniectomie servirait à permettre après les ponctions d'opérer une *réduction* utile du crâne par des applications de bandelettes diachylonnées. Ce traitement *a priori* qui, d'ailleurs, ne trouverait que fort rarement son indication, n'aurait quelque chance d'être utile que si l'on était sûr que le processus exsudatif de l'hydrocéphalie était enrayé (d'Astros). Les rares tentatives de traitement de l'hydrocéphalie par la craniectomie (Piechaud, Bilhaut) ont été d'ailleurs sans succès.

Les *injections de liquides modificateurs* dans le ventricule, tels

(1) Chipault, *Congrès de chirurgie de Lyon* de 1894.

que les *solutions iodées*, nous paraissent aussi devoir être abandonnées; c'est d'ailleurs l'avis de Broca. D'Astros affirme que ce traitement « est *a priori* la méthode thérapeutique la plus rationnelle de l'hydrocéphalie ». La pratique n'a pas permis de la considérer comme utile et recommandable; les insuccès de Brainard, Tournesko, Henoch, Ranke, etc., suffisent pour la juger; et l'on ne saurait assimiler les ventricules cérébraux à une poche séreuse quelconque.

L'étude du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie permet donc plus de rendre hommage à l'audacieuse ténacité des chirurgiens que de constater quelques cas, même rares, de malades indiscutablement améliorés (nous ne disons pas guéris) observés pendant une période suffisante. Tout traitement chirurgical, toute ponction nous paraissent inefficaces, dangereux et contre-indiqués. Nous ferons cependant une exception en faveur de la *ponction lombaire*, capable peut-être de rendre des services au cours des hydrocéphalies aiguës.

Traitement médical. — Le *traitement médical* seul peut donner quelques résultats chez les malades améliorables. Il faut, pour l'appliquer avec succès, que l'hydrocéphalie ne soit pas exagérée et que le malade soit suffisamment jeune pour que la tête soit susceptible de réduction. Ce traitement consiste dans l'emploi simultané (Bourneville) de la *compression*, jadis préconisée par Barnard et Trousseau, les *révulsifs* et l'administration du *calomel* conseillés par Gelis. Voici comment ce traitement est mis en pratique à Bicêtre.

La tête de l'enfant ayant été préalablement rasée, on applique à huit jours d'intervalle un vésicatoire sur chacune des moitiés de la tête; puis une capeline serrée construite avec des bandelettes de Vigo; on maintient autant que possible cette capeline durant une semaine. Après un repos de vingt-quatre heures, on renouvelle la capeline. Alors, nouvelle application de vésicatoires, de capeline de Vigo, et ainsi de suite, à moins qu'un incident quelconque empêche la réapplication des bandelettes. Dans ce cas, on leur substitue des frictions mercurielles. En même temps, on administre deux fois par semaine un paquet de *calomel* (10, 15, 20 centigrammes).

Ce traitement s'accompagne du traitement général médico-pédagogique qui donne d'excellents résultats aux enfants arriérés (éducation spéciale, exercices de gymnastique, massage, bains salés, douches, huile de foie de morue, simple ou phosphorée, etc.).

L'application prolongée de ce traitement nous a permis de constater plusieurs améliorations indiscutables d'hydrocéphalies, même assez volumineuses, et de constater le développement régulier et progressif de l'intelligence de certains de nos malades.

PARALYSIE GÉNÉRALE

PAR

F. RAYMOND

Professeur de clinique des maladies nerveuses à la Faculté de médecine de Paris, Médecin de la Salpêtrière.

ET

P. SÉRIEUX

Médecin des asiles d'aliénés de la Seine

DÉFINITION. — La paralysie générale est une maladie chronique des centres nerveux, essentiellement caractérisée, au point de vue *anatomique*, par une atrophie des éléments nerveux, consécutive elle-même à une méningite et à une encéphalite chroniques, — et, au point de vue *clinique*, par l'association d'un état d'affaiblissement psychique généralisé à une incoordination motrice également généralisée. La paralysie générale est habituellement une maladie de l'âge adulte; elle peut cependant se rencontrer chez de jeunes sujets ; dans l'un et dans l'autre cas, elle paraît étroitement en rapport avec des infections ou des intoxications antérieures. Son début est insidieux, sa marche lentement progressive, sa terminaison fatale. Les deux grandes catégories de symptômes — les uns physiques, les autres psychiques — dont la réunion est nécessaire et suffisante pour caractériser la démence paralytique ont pour caractère commun d'être des manifestations de déficit : ce sont des lacunes de la mémoire, une diminution de l'intelligence et du jugement, des troubles profonds dans l'association des idées, une disparition des sentiments de dignité personnelle, des notions de moralité, des sentiments affectifs. C'est, en un mot, une dissolution de la personnalité tout entière qui finit par aboutir à l'anéantissement de toute vie psychique. Au point de vue somatique, ce qui est lésé et diminué, c'est la mémoire des adaptations musculaires, d'ou résulte l'incoordination motrice ; plus tard seulement apparaît l'impotence.

A côté de ces symptômes *essentiels* de la maladie peuvent éclore des symptômes plus bruyants parfois, mais *accessoires* (délires, ictus cérébraux, troubles physiques divers) dont la prédominance donne lieu à la description des diverses formes de la paralysie générale. Il s'agit, en général, de phénomènes dus à l'excitation de l'écorce et non de phénomènes de déficit.

A la période terminale, la démence est complète; le malade n'a plus aucune notion de temps ni de lieu; il est — comme l'idiot — isolé du monde extérieur. La marche, l'alimentation, la nutrition générale sont de plus en plus compromises. La mort survient dans le marasme, quatre, cinq ou six ans après le début de la maladie.

HISTORIQUE. — Entrevue par Willis (1681) et Haslam (1798), la paralysie générale fut considérée par les aliénistes français du commencement de ce siècle, Esquirol, Royer-Collard, Georget (1814-1820), comme une complication de la folie, avant d'être nettement isolée et décrite comme une entité morbide ayant ses symptômes, son évolution et ses altérations organiques propres. C'est à un médecin français, c'est à Bayle (1822) que revient la gloire de cette découverte dont on peut dire, avec Baillarger, qu'elle constitue le plus grand progrès que l'on ait à signaler dans l'histoire des maladies mentales. En 1826, Bayle (1) et Calmeil (2) donnèrent tous deux de la paralysie générale une admirable description. Depuis, d'innombrables travaux ont fait de la paralysie générale une des espèces cliniques les mieux connues de la pathologie. Parmi les noms de ceux qui ont contribué à cette œuvre, citons J. Falret, Parchappe, Baillarger, Magnan, Westphal, Tuczek. Rappelons aussi les travaux de Fournier, de Régis, de Klippel, les discussions de la Société médicale des hôpitaux de Paris (1892-1893). Diverses monographies ont été publiées sur cette affection : celles de A. Voisin (1879), de Mendel (1880), de Magnan et Paul Sérieux (1894), de Klippel (1898) (3).

SYMPTOMATOLOGIE. — On a, en général, attaché une importance excessive aux états délirants qui peuvent survenir au cours de la paralysie générale, mais qui souvent font défaut sans que rien manque au tableau caractéristique de la maladie. Nous décrirons donc d'abord la paralysie générale dégagée des symptômes accessoires (délires) que l'on peut considérer comme de véritables psychoses greffées sur l'état d'affaiblissement intellectuel qui — Baillarger et Magnan l'ont montré — constitue l'essence même de l'affection : la *démence paralytique*. C'est la forme la plus fréquente et aussi la plus souvent méconnue.

Les signes essentiels de la démence paralytique peuvent être répartis en deux groupes : 1° les *symptômes psychiques* caractérisés par un affaiblissement psychique généralisé et progressif ; 2° les

(1) Bayle, Sur l'arachnitis chronique. Th. de Paris, 1822. — Traité des maladies du cerveau et de ses membranes, Paris, 1826.

(2) Calmeil, De la paralysie considérée chez les aliénés, Paris, 1826.

(3) On a critiqué la dénomination de *paralysie générale* appliquée à la maladie qui nous occupe. Elle est cependant aujourd'hui consacrée, et si elle venait à disparaître, la meilleure dénomination serait celle de *démence paralytique* qui a l'avantage de rappeler les deux grandes catégories de symptômes qui caractérisent la maladie : l'affaiblissement psychique et les troubles moteurs. Elle serait à coup sûr préférable aux termes de : *paralysie progressive des aliénés*, ou de *folie paralytique*, qui nous paraissent défectueux en ce qu'ils reflètent l'importance accordée à tort au *délire* par certains auteurs qui considèrent la paralysie générale comme ayant trois symptômes essentiels : le délire, la démence, la paralysie. Nous estimons au contraire, avec Baillarger et Magnan, que la paralysie générale n'est *essentiellement* qu'un état d'affaiblissement psychique, une *démence*. Les états délirants ne sont que des phénomènes accessoires, inconstants.

symptômes physiques (incoordination psycho-motrice). Pour la commodité de la description des troubles psychiques, nous envisagerons trois périodes dans l'évolution de la maladie : les périodes de début, d'état et la période terminale. On peut distinguer aussi une phase prodromique, sur laquelle nous reviendrons.

Signes psychiques. — Période de début. — Dès le début du mal, les symptômes psychiques revêtent des caractères qui iront en s'accentuant de plus en plus : ils sont *généralisés*, c'est-à-dire qu'ils ne portent pas sur telle ou telle catégorie de représentations (telles les lacunes intellectuelles déterminées par des lésions cérébrales circonscrites, la surdité verbale, par exemple), mais qu'ils témoignent de la déchéance de tout l'être existant, pensant et voulant. Ce ne sont d'abord que des nuances auxquelles on attache peu d'importance : le sujet se fatigue vite au point de vue intellectuel, son attention diminue ; il y a de la somnolence, une torpeur portant sur toutes les manifestations de la vie psychique ; le moindre effort devient pénible. Cet épuisement cérébral rapide, cette diminution de l'attention volontaire se manifestent avec plus d'évidence chez les individus dont la profession exige plus d'activité intellectuelle. Les troubles de la mémoire sont souvent aussi les premiers indices. Parfois, on voit le malade s'inquiéter de son état mental, se plaindre de perdre la mémoire, d'avoir « le cerveau paralysé », et l'on peut, à un examen superficiel, penser à des troubles neurasthéniques. Mais souvent le sujet n'a pas conscience de son état maladif et, si l'on attire son attention sur ces faits, on n'arrive pas à le convaincre.

Plus importante encore que les symptômes précédents est la déchéance progressive des facultés d'observation, de réflexion, de critique. Le jugement du malade n'est plus ce qu'il était auparavant : l'intelligence baisse, en un mot. L'initiative fait défaut, ou bien, si le sujet se lance dans des entreprises nouvelles, c'est d'une façon inconsidérée, maladroite. Il ne saisit plus la valeur des arguments qu'on lui oppose, ne se laisse point convaincre par les raisonnements les plus judicieux, ou, s'il obéit à une influence étrangère, c'est par faiblesse d'esprit, par crédulité, par naïve confiance. Pareil à l'homme ivre qui a perdu la maîtrise de soi-même, tel paralytique, jadis plein de réserve, se lie d'amitié avec le premier venu, se confie étourdiment à chacun et se laisse aisément duper. La faculté d'association des idées est diminuée ou déviée, l'activité mentale amoindrie ou déréglée : il en résulte un état d'apathie, d'indifférence profonde, ou, au contraire, une activité désordonnée, stérile.

Les modifications du caractère ne sont pas moins importantes, elles viennent compléter la transformation profonde de la personnalité du malade. Les réactions du sujet au contact du monde extérieur ne sont plus les mêmes. L'irascibilité est très fréquente : à la

moindre résistance, à propos de futilités, éclatent des accès de rage puérile, qui souvent s'apaisent aisément, mais au cours desquels parfois le malade profère des menaces terribles et se livre même à des voies de fait. L'effacement des traits les plus accentués de la personnalité antérieure est peut-être encore plus caractéristique. L'oubli des convenances, de la politesse, l'absence de tenue et de dignité surprennent souvent l'entourage d'un sujet de bonne éducation. Tel individu, jusqu'alors prodigue, montre une avarice sordide; tel autre, jadis économe, fait des dépenses excessives. Une femme, auparavant bonne et patiente, devient jalouse et acariâtre. Une autre n'a plus aucun soin d'elle-même ni de son intérieur, alors qu'auparavant elle était bonne ménagère. Des hommes d'une culture supérieure deviennent indifférents aux études qui jadis les passionnaient; ils se mettent en contradiction avec les principes qui, jusqu'alors, avaient dirigé leur vie : ils font preuve d'une grossièreté, d'un cynisme qui affligent gravement leurs proches, sans que ceux-ci en saisissent la véritable signification. Les sentiments affectifs, même ceux qui paraissent le plus profondément enracinés, font place à l'indifférence : les amitiés les plus solides, l'amour que le malade portait à sa femme et à ses enfants s'effacent ; les affaires de famille les plus graves ne peuvent plus l'émouvoir. Par un contraste singulier, cet homme, dont les sentiments les plus délicats s'émoussent si rapidement, fait preuve de sensiblerie : il est attendri jusqu'aux larmes par le récit d'une infortune quelconque; il se lamente pour un rien comme un enfant. Les émotions apparaissent brusquement pour s'évanouir aussi vite; le paralytique pleure et rit avec facilité, parfois presque simultanément, et son sourire mêlé de larmes témoigne de la fugacité de ses émotions.

Au point de vue moral, des lacunes graves apparaissent, qui montrent combien radicale est la transformation de la personnalité : un homme, d'une moralité irréprochable et dans une situation de fortune aisée, dérobe des objets sans valeur aux étalages ; les sentiments de pudeur disparaissent : un père tient des propos licencieux devant ses enfants ; une mère de famille relève ses jupes en plein boulevard pour satisfaire ses besoins; un homme exhibe ses organes génitaux à l'entrée d'un urinoir, etc.

De l'affaiblissement de l'inhibition volontaire relèvent maints symptômes caractéristiques. Le malade, comme on le dit, « n'a plus de volonté ». Toutes les idées qui se présentent à son esprit tendent à passer à l'acte, sans qu'aucun contrôle intervienne : des sommes importantes sont dissipées en aumônes inconsidérées, en largesses absurdes, en achats inutiles. Les sujets compatissent au malheur d'inconnus, prêtent de l'argent sans aucun discernement, accomplissent des marchés désastreux, contractent des emprunts, renoncent à des créances, bref, se ruinent parfois, en quelques semaines. Ajoutons

que si le paralytique au début est docile aux influences étrangères, il ne sait pas davantage résister aux sollicitations des appétits. A la merci de ses instincts, il commet des actes insolites, indélicats, immoraux, fréquente les mauvais lieux, fait des excès alcooliques et vénériens. Tous ses actes témoignent d'un manque de réflexion, d'une souveraine insouciance, d'une disparition complète des sentiments de moralité.

En résumé, dans la période de début, l'affaiblissement psychique généralisé qui caractérise la démence paralytique se révèle par des symptômes multiples : diminution de l'activité cérébrale, épuisement rapide, affaiblissement de l'intelligence, dissolution progressive des sentiments les plus élevés, affectifs et moraux, bref transformation radicale du moi : « le malade n'est plus le même », suivant l'expression de l'entourage. Seul, le paralytique ne s'aperçoit de rien et assiste, inconscient ou satisfait, à l'effondrement de sa personnalité psychique.

Période d'état. — L'affaiblissement psychique fait des progrès. Les troubles de la mémoire deviennent très accusés : le paralytique sort de chez lui et il n'est pas dans la rue qu'il ne sait plus où il voulait se rendre ; le comptable fait des erreurs grossières, oublie de fermer son coffre-fort ; la ménagère égare son porte-monnaie. Le souvenir des faits anciens s'efface également ; les notions de temps et de lieu sont confuses : le malade ne sait comment il est arrivé à l'asile ; il ignore son adresse, son âge, reste interdit quand on lui demande le quantième du mois et l'année, puis répond avec une complète indifférence, souvent même en riant, qu'il ne sait pas,... qu'il n'a pas d'almanach,... que ses papiers sont chez lui. Si on insiste, le malade ne fait pas d'efforts pour rassembler ses idées, pour fixer son attention. Il s'impatiente et refuse de répondre, ou bien il énonce avec aplomb des erreurs énormes : il prétend être interné depuis six mois alors qu'il l'est seulement depuis quelques jours ; il dit être arrivé la veille, tandis qu'il est à l'asile depuis longtemps. Il fait des erreurs de plusieurs années, affirme qu'il a trente ans et son fils vingt ans. Corrige-t-on ses erreurs, il sourit ou nie, sans attacher grande importance à ces lacunes.

La perte du jugement, de la réflexion, de l'attention, détermine l'apparition de symptômes très caractéristiques. Le malade ne peut concentrer son attention sur un point déterminé : tout effort intellectuel lui est pénible. Il ne sait plus maintenir l'enchaînement de ses idées, commence un récit, en entame ensuite un autre, s'égare sans cesse et se contredit sans s'en apercevoir. Il est impossible d'obtenir de lui des explications précises ; souvent il invente de toutes pièces des fables auxquelles il semble accorder créance.

L'habitus extérieur et les actes des malades témoignent de l'égarement profond dans lequel ils se trouvent. On les a comparés assez

justement à des sujets en état d'ivresse. Ils sont désorientés, confus, vivent dans une sorte d'état de rêve, ne savent plus accomplir les actes les plus usuels. Les femmes négligent totalement leur intérieur : elles gaspillent, cassent, déchirent, ne savent plus faire la cuisine, oublient de préparer le dîner de leur mari et de s'occuper des enfants ; elles ne font plus leur toilette ; elles sortent et rentrent sans but, bavardent ou gardent le mutisme. Le paralytique se perd dans les rues qui lui sont le plus familières, se trompe de maison ; quelques-uns sont arrêtés fort loin de leur domicile, en pleine campagne ; ils ne savent donner aucune indication sur leur demeure et sont parfois condamnés pour vagabondage.

Tous les actes sont alors marqués d'un cachet de niaiserie et d'absurdité (Magnan) : un policier va prévenir les inculpés qu'on doit prochainement les arrêter ; un commis, tout en servant les clients du magasin, leur déclare qu'on y abuse de leur confiance ; un malade brûle ses valeurs de peur d'être volé ; un autre s'empare d'un tonneau de vin devant la porte du marchand et se fait aider par deux sergents de ville pour le rouler jusque chez lui ; un autre prend des livres à un étalage et les distribue aux passants. Parfois ces sujets, trouvant une voiture inoccupée, sautent sur le siège et s'en vont à l'aventure ; un jeune marié, en voyage de noces, rencontre par hasard un de ses anciens camarades et ne le quitte plus, oubliant sa jeune femme qui l'attend à l'hôtel ; un concierge, venant de percevoir le terme, court dépenser la somme en achats de vieux tableaux et d'objets de quincaillerie.

La crédulité du malade, sa véritable suggestibilité, l'absence totale de jugement, la variabilité extrême des états affectifs, tous ces signes s'accentuent chaque jour et donnent lieu à des actes singuliers ou fâcheux. Le paralytique se livre tout entier à tous ; il conte imprudemment les actes répréhensibles qu'il a pu commettre ; il passe, au gré de l'interlocuteur, de la colère à la bienveillance, du rire aux larmes. C'est pour l'entourage l'heure de la curée : le vieux célibataire prodigue les donations, contracte un mariage scandaleux, etc.

L'*attitude* du paralytique est très particulière : elle traduit au dehors sa profonde déchéance intellectuelle. « La physionomie est tantôt satisfaite, tantôt hébétée ; le malade s'avance d'un pas incertain, oublie de se découvrir ; parfois les vêtements sont en désordre, le visage sale. Le patient écoute silencieusement et dans une attitude de soumission puérile la personne qui l'accompagne donner les preuves de sa déchéance mentale, ou demeure tout à fait indifférent ; on dirait, à voir son insouciance, que ce n'est pas de lui qu'il s'agit ; il reste absorbé dans quelque occupation automatique ; l'un s'amuse, par exemple, à faire tourner son chapeau entre les doigts ; un autre arrange ses cheveux, etc. Parfois, le paralytique, plus triste, se

lamente d'un ton dolent, se plaint de sa faiblesse, dit souffrir de partout. Souvent c'est sans murmurer qu'il accepte la proposition d'un internement. Il attend patiemment qu'on l'interroge et les questions qu'on lui pose ne parviennent pas à secouer son apathie; il n'y prête pas attention et les comprend avec difficulté. Il répond avec insouciance et au hasard sans se donner la peine de réfléchir et en se contredisant sans cesse ; ses réponses sont monosyllabiques : « oui... non » ; ou bien il répond invariablement à toutes les questions : « Je ne sais pas ». En outre de l'hésitation de la parole caractéristique, on constate des troubles du langage d'origine psychique : lenteur extrême des réponses, répétition des mêmes mots, phrases inachevées, amnésie verbale. Dans certains cas, on observe une loquacité incohérente; dans d'autres, le mutisme est presque complet. Quand on fait lire le malade à haute voix, on s'aperçoit qu'il saute des mots ou des lignes entières.

« Même au lendemain de son entrée à l'asile, après une brusque séparation, on trouve le dément paralytique inerte, sans curiosité pour ce qui l'entoure, sans souci de sa nouvelle situation, ou, au contraire, satisfait et souriant. Il ne cherche point à expliquer son internement ; il ne sait que répondre quand on lui demande où il est, pourquoi on l'a interné : il ne s'en était pas encore inquiété. Il invente parfois quelque conte naïf : « il est venu à l'asile en se promenant... pour voir le coup d'œil ;... il allait voir un de ses amis;... alors, on l'a gardé ». Quelquefois, il manifeste une bonhomie insouciante, une placidité que rien ne saurait ébranler : « Je vais m'en aller », affirme-t-il avec assurance. » (Magnan et Sérieux.)

Parfois, son masque impassible traduit l'absence complète de toute activité psychique : on lui parle là de choses qui le laissent parfaitement indifférent. Toutes les associations d'idées antérieures semblent entravées. Tout entier à la sensation de l'heure présente, qui n'évoque plus, comme à l'état normal, une foule d'images associées, le malade n'a aucun souvenir du passé, aucun souci de l'avenir. Il a perdu la faculté de s'étonner et de s'émouvoir ; il est satisfait d'être à l'asile, il n'éprouve de la catastrophe qui l'a arraché aux siens ni souci, ni regrets. La seule impression qu'il garde de son internement, c'est qu'à l'asile il est bien nourri, bien couché. Il annonce parfois lui-même en souriant qu'il est « dans une maison de fous » ; rarement il fait entendre une protestation quand on lui apprend qu'il est dans un asile d'aliénés, qu'on veut l'interdire. Les idées de satisfaction donnent à la physionomie du paralytique des traits tout à fait caractéristiques. Content des autres et de soi-même, naïvement joyeux des compliments qu'on lui adresse, « il est dans le meilleur des asiles, soigné par de bons médecins ; tout le monde est aux petits soins pour lui ; la nourriture est excellente, sa santé ne laisse rien à désirer ». Sa tranquille sérénité, son optimisme inaltérable se lisent

sur son visage souriant : il distribue des poignées de main à tous les assistants, se déclare sans inquiétude ; il va partir le soir même. Parfois, il demande à sortir, mais sans insistance, et se confond en remerciements quand, pour la centième fois, on lui promet sa liberté dans les vingt-quatre heures. Dans certains cas, le malade est tellement désorienté qu'il ne s'aperçoit pas du changement de milieu qui a suivi son internement ; il s'imagine être chez lui, à l'hôtel, etc. Il s'installe en souriant aux côtés du médecin qu'il voit pour la première fois et cause familièrement avec lui. Tantôt affaissé sur son siège et débraillé, tantôt assis commodément, les deux coudes sur la table et la tête entre les mains, il est chez lui, touche à tous les objets qui sont à sa portée. Les femmes n'ont aucune réserve dans leur tenue et leur langage : elles se présentent le corsage entr'ouvert, se couchent à moitié sur leur chaise, etc. A cette période, le paralytique est facile à diriger ; les tentatives d'évasion sont rares. L'ajournement indéfini de sa sortie ne modifie pas son inaltérable satisfaction. Il aime à se rendre utile, est complaisant, docile comme un enfant, très suggestible, tout à fait dénué d'initiative. On obtient de lui les réponses les plus contradictoires ; tantôt il veut rentrer de suite dans sa famille, puis il consent à rester toujours à l'asile. Si parfois il s'emporte, proteste avec indignation contre son internement, il suffit habituellement de quelques mots bienveillants pour le calmer.

Période terminale. — L'affaiblissement psychique s'accentuant, le paralytique tombe littéralement en enfance. Chaque jour, l'horizon intellectuel va se rétrécissant jusqu'à se limiter aux sensations et aux besoins de l'heure présente, sans évocation ni du passé, ni de l'avenir. Le patient perd toute notion du milieu dans lequel il vit : il confond le soir et le matin, il ignore son nom ; il a oublié sa famille, ne se souvient plus qu'il est marié, ni qu'il a des enfants ; il croit être à l'asile depuis six mois, alors qu'il n'y est que depuis quelques semaines seulement : il confond ses parents entre eux, il voit dans la même personne et au même moment sa femme et sa fille ; il apprend avec indifférence la mort des siens. Le vocabulaire se trouve parfois réduit à deux ou trois phrases, telles que : « Je vais m'en aller aujourd'hui », ou aux mots : « oui... non... » répétés sans cesse. Souvent les idées de satisfaction persistent même au milieu de la période de gâtisme, et alors que la personnalité tout entière s'est effondrée.

Le paralytique doit alors être soumis à une surveillance incessante : il met le feu à ses propres vêtements, il jette des objets de valeur par la fenêtre ou aux ordures ; il va de tous côtés sans but ; il reste stupide, le regard fixe, quand on l'interroge. Les malades ne savent plus s'habiller, ni se déshabiller, ni se laver, ni se servir de fourchettes et de cuillers. Ils se salissent à plaisir, ramassent partout des chiffons, des cailloux, des ordures dont ils remplissent leurs poches et qu'ils

portent même à leur bouche. Ils arrachent leurs boutons, lacèrent leurs vêtements, se mettent complètement nus, s'écorchent la figure, frottent leurs manches sur leurs joues ou leurs yeux jusqu'à produire des ulcérations, exécutent des mouvements automatiques. Arrive enfin le moment, dit Magnan, « où, constamment souillés par leurs urines, leurs selles, ils gâtent sans cesse et plongent leurs mains dans les ordures dont ils recouvrent tout. Ils sont presque entièrement isolés du monde extérieur auquel ils ne semblent plus tenir que par la vie purement végétative. On les voit, quand il leur reste encore quelques forces, courbés sur leur assiette, s'aidant des mains et des lèvres pour faire pénétrer dans la cavité buccale les aliments qui leur échappent et avec lesquels ils se barbouillent ».

A la période ultime, toute vie psychique a cessé. Complètement inconscient de son sort lamentable, incapable d'exécuter un mouvement coordonné, la physionomie béate et satisfaite, tantôt le paralytique sourit silencieusement quand on s'approche de lui, ou marmotte d'une façon incompréhensible; tantôt il semble ne plus percevoir aucune sensation, grince continuellement des dents, ne prononce plus une parole, pousse des cris inarticulés. Il mourrait de faim si on ne prenait soin d'introduire des aliments dans sa bouche. Enfin la mort vient.

Signes physiques. — Les *symptômes physiques* constituent le deuxième groupe des symptômes essentiels de la démence paralytique. Ils sont caractérisés par des troubles psycho-moteurs. Ces troubles sont, comme les signes psychiques, généralisés et progressifs. Ce qui les caractérise, c'est non pas l'affaiblissement musculaire, mais la perte de la coordination des contractions musculaires. Les associations établies entre les divers centres sensitivo-moteurs sont détruites ou lésées, d'où résultent l'absence de coordination motrice, la maladresse.

Parmi ces troubles, le plus significatif au point de vue du diagnostic, c'est l'*embarras de la parole*. Ce signe, signe mortel (Esquirol), peut apparaître dès le début de l'affection, alors qu'il n'existe aucun autre symptôme, moteur ou psychique, appréciable. Cette *hésitation de la parole* diffère de l'empâtement de l'hémiplégique, de la blésité de l'imbécile, du bégaiement convulsif de certains sujets, des saccades particulières des choréiques, de la parole lente et scandée de la sclérose en plaques; ce n'est pas non plus la parole nasonnée et traînante de la paralysie labio-glosso-laryngée. C'est une sorte de temps d'arrêt, de suspension ou d'effort, d'hésitation avant la prononciation de certains mots ou de certaines syllabes, en particulier devant les labiales. Il faut savoir que des troubles analogues peuvent être observés chez des alcooliques, chez des sujets émotifs, chez des épileptiques à la suite d'un accès, etc.

L'embarras de la parole évolue comme les autres symptômes : au

début, c'est un léger arrêt, un faux pas intermittent, une *hésitation*, un *accroc* à peine appréciable. Plus tard, l'embarras est plus marqué : achoppement des syllabes. C'est surtout dans les mots longs que le malade rencontre, lorsqu'il parle vite, la pierre d'achoppement, tandis qu'en parlant lentement, syllabe par syllabe, il peut, au début du moins, émettre correctement des mots auparavant défigurés. A une période plus avancée le sujet *balbutie*, a de la peine à prononcer certaines syllabes, en répète d'autres plusieurs fois ; les saccades sont plus rapprochées. Les syllabes, chez quelques-uns, sont prononcées isolément et suivies d'un moment d'arrêt pendant lequel la voix se prolonge comme en psalmodiant (analogie avec la parole scandée de la sclérose en plaques) ; plus tard, les sujets font entendre une sorte de *bredouillement* ; les mots sont mutilés, réduits à une ou deux syllabes ; enfin, ce ne sont plus que des sons gutturaux tout à fait inintelligibles.

Un caractère important de l'hésitation de la parole, c'est que ce trouble n'est pas continu : il ne se montre souvent que passagèrement, à de rares intervalles, sous l'influence des émotions, de la fatigue. L'hésitation de la parole exige parfois, surtout au début de la maladie, un examen attentif et une oreille experte pour être perçue. Pour la mettre en évidence, on prolongera la conversation, on fera lire le malade à haute voix, on lui fera répéter certains mots comprenant de nombreuses consonnes, tels que : artilleur d'artillerie. Souvent, au début de l'expérience on ne constate rien d'anormal, mais plus tard survient un accroc de la parole presque imperceptible, enfin l'hésitation s'accentue et devient caractéristique (*atrillerie... altrillerie... artrillerie...* pour : artillerie).

Parmi les signes relevant de la perte de la coordination motrice, il faut citer la maladresse dont font preuve les malades dont la profession exige une certaine habileté manuelle.

Aux troubles dus à l'incoordination s'ajoutent ceux qui relèvent du *tremblement* : les vains efforts des malades pour articuler convenablement déterminent dans les muscles des lèvres et de la face des ondulations, parfois un tremblement plus accentué, ou même des mouvements convulsifs. La langue, tirée au dehors, est rarement déviée, mais tantôt elle présente sur les bords et à la pointe des ondulations vermiculaires, tantôt elle tremble en masse. Les mains sont souvent le siège d'un tremblement vibratoire, à oscillations rapides (huit à dix secousses par seconde), assez analogue au tremblement de l'alcoolisme. Le tremblement peut être généralisé, mais il est plus accentué aux doigts et aux lèvres ; parfois il est plus intense d'un côté (tremblement hémilatéral ; Charcot). La nature des troubles des contractions musculaires dans la paralysie générale a été étudiée par divers auteurs (Christian, Féré, Chambard, Hanot). Chez vingt-deux sujets dont l'affection était ancienne, Christian a trouvé comme

moyenne générale de la force dynamométrique 35 kilos pour la main droite et 31 kilos pour la main gauche ; cinq fois le chiffre de 50 kilos, donné par Michéa comme normal, a été dépassé. Des paralytiques dans le marasme ont pu, quelques jours avant leur mort, donner les pressions de 22 et de 37 kilos. Chez 7 paralytiques sur 8, Féré a constaté que la force de projection de la langue n'était pas au-dessous de la moyenne normale. Pour certains observateurs, le tremblement serait de nature paralytique et dû à une diminution dans l'intensité des excitations psycho-motrices avec conservation de leur fréquence. Pour d'autres, les tracés mettraient en évidence des oscillations énormes, de véritables décharges soit à l'état de repos, soit au début et à la fin des mouvements.

L'*écriture* enregistre fidèlement les troubles moteurs (incoordination et tremblement) et révèle le défaut d'attention des malades : elle est grosse, irrégulière, tremblée, analogue aux essais d'un écolier. Des lettres, des mots sont omis ou répétés. « L'écriture, dit Marcé, est quelquefois aussi grosse que celle d'un écolier qui commence ; elle est faite à main posée et dénote une lenteur scrupuleuse ; les lettres sont mal tracées, il n'y a plus de parallélisme dans les lignes qui, dirigées obliquement ou en zigzags, n'offrent aucune marche régulière. Il y a des ratures incessantes, le papier est malpropre et souillé de taches d'encre. Tandis que les premières lignes sont exactement parallèles et nettement tracées, la suite de la lettre devient progressivement confuse, mal écrite, irrégulière, et le tout se termine par un véritable barbouillage. Le tremblement se traduit par de petits zigzags réunis les uns aux autres sous des angles aigus, que l'on rencontre principalement sur le trajet des jambages un peu longs : ainsi dans les *p*, les *v*, les *b* ; le paraphe de la signature, qui exige que la main soit lancée par un effort plus énergique, le présente souvent, alors que les lettres les plus petites n'en offrent aucune trace. » Ces divers troubles relèvent de l'incoordination motrice, du tremblement des doigts et de l'affaiblissement intellectuel. Comme l'embarras de la parole, ils peuvent varier suivant les circonstances (fatigue, émotion).

Troubles moteurs. — Plus tard, les troubles de la coordination des mouvements se manifestent quand le malade exécute certains actes exigeant des adaptations musculaires assez délicates : s'habiller, ramasser une épingle, etc. A une période encore plus avancée, le patient a de la peine à s'alimenter ; les mouvements de préhension sont plus ou moins gravement compromis.

Pendant la majeure partie de la maladie, les *troubles de la marche* sont caractérisés non point par une paralysie véritable, mais par des symptômes d'incoordination motrice. Plus tard, quand le patient devient impotent, il n'est pas rare de constater que les troubles moteurs sont dus à un état spasmodique. Un caractère important des troubles

moteurs, qu'il s'agisse d'incoordination, de parésie ou d'état spasmodique, c'est la généralisation de ces troubles : il est exceptionnel d'observer des symptômes nettement localisés comme l'hémiplégie : au début, les malades peuvent faire de longues marches, mais on remarque une certaine brusquerie, de la maladresse dans les mouvements. Il y a une trémulation plus ou moins notable des membres inférieurs, de l'incertitude, de la raideur, surtout constatables lorsqu'on ordonne au malade d'exécuter certains mouvements inattendus : ils chancellent parfois. Si on fait l'épreuve de leur force musculaire, on la trouve conservée. Les troubles des réflexes crémastériens, patellaires, pharyngés, ont été étudiés de près par Marandon de Montyel. Les réflexes rotuliens sont le plus souvent exagérés. Avec les progrès de la maladie, la marche devient plus incertaine : aux troubles de coordination s'ajoutent tantôt de la parésie, tantôt des troubles spasmodiques (tremblement épileptoïde spontané ou provocable ; crises de rigidité musculaire avec résistance invincible aux mouvements passifs). Le patient traîne les pieds, s'appuie sur les meubles quand il veut se lever, il fait des chutes de temps à autre. Plus tard, le séjour au lit ou dans un fauteuil est nécessaire ; le malade ne peut plus s'asseoir dans son lit. Et cependant, qu'un accès d'agitation survienne, et on voit le prétendu paralysé déployer une force musculaire assez considérable.

Les *muscles de la vie organique* sont également intéressés. La paralysie des sphincters vésical et anal déterminent l'incontinence des urines et le gâtisme. Le *gâtisme* est de règle à la période terminale. Sur 100 paralytiques, on en a trouvé 25 présentant de l'incontinence d'urine et 17 chez lesquels le gâtisme existait pour l'urine et les matières fécales. Parfois, au contraire, la paralysie de la vessie ou de l'intestin produit de la rétention. L'œsophage et le pharynx sont assez souvent atteints : d'où des troubles de la déglutition et parfois une asphyxie rapide par pénétration des aliments dans les voies aériennes.

Le gâtisme et l'*impotence musculaire généralisée* caractérisent la troisième période de la maladie, qui mérite alors seulement son nom de paralysie générale. A cette phase, on observe souvent (dans 22,9 cas p. 100; Kaes) des troubles moteurs dans le domaine des muscles masticateurs (paralysie ou convulsions).

Les *troubles pupillaires* sont très importants, bien que ni constants, ni pathognomoniques. L'*inégalité* des pupilles (Baillarger), pourtant très fréquente (Kaes, 62,7 p. 100), a une valeur secondaire, car elle peut se rencontrer dans toutes les psychoses et avec des proportions comparables dans l'alcoolisme, les démences organiques et la folie intermittente. On peut observer chez les paralytiques le *myosis double* (7,2 p. 100; Kaes) et la *mydriase double* (3,6 p. 100) ; mais on rencontre encore plus souvent le myosis chez les déments séniles, et la mydriase dans la démence précoce (Kraepelin). L'*irrégularité* de

l'orifice pupillaire qui peut être excentrique, ovale, triangulaire, l'*hippus* ou variation rapide du diamètre pupillaire en dehors de tout changement dans l'éclairage et l'accommodation (Vincent) se trouvent chez les paralytiques, mais également chez les autres aliénés. Les seuls troubles pupillaires qui aient une réelle valeur diagnostique, ce sont les *altérations des réflexes* à la lumière et à la convergence. La fréquence de ce symptôme a été diversement appréciée par les auteurs (altération du réflexe à la lumière : 26 p. 100 d'après OEbeker, 68 p. 100 d'après Siemerling). Ces variations énormes dans les chiffres obtenus tiennent aux différences des milieux d'observation : c'est ainsi que dans une maison de santé où il y a surtout des malades avancés on a trouvé : abolition du réflexe à la lumière 77 p. 100, altération du même réflexe 22 p. 100 (Roger Mignot). Les modifications des réflexes pupillaires n'ont véritablement une grande valeur que si le trouble observé est *constant*, *fixe* ou *progressif*, car dans d'autres psychoses (mélancolie, démence précoce, etc.), on a observé aussi des altérations des réflexes ; mais leur caractère est alors en général l'inconstance et la variabilité.

En outre de l'*ophtalmoplégie interne*, *graduelle* et *progressive* (Ballet), on observe d'autres symptômes oculaires, tels que des paralysies des muscles moteurs de l'œil, du nystagmus, des lésions du fond de l'œil (atrophie du nerf optique). Kaes a noté le strabisme dans 3,3 cas p. 100, le ptosis dans 12,3.

Les *ictus cérébraux* (vertiges, attaques apoplectiformes ou épileptiformes) sont fréquents dans la paralysie générale. Leur importance est grande au point de vue du diagnostic et du pronostic. Habituellement ces ictus sont suivis d'une élévation de la température (39°, 40°) et d'une aggravation notable des symptômes. Parfois même, une fois l'ictus dissipé, éclate un accès de délire hallucinatoire ; on constate que le malade est atteint d'aphasie (motrice ou sensorielle), dans d'autres cas, de surdité verbale (Magnan, Seppili, Sérieux), de rétention d'urine, de contracture, d'hémiplégie. Habituellement transitoires, ces divers symptômes peuvent, dans des cas exceptionnels, devenir permanents. Ces divers ictus, d'après Kaes, se rencontreraient chez le quart des malades à la période prodromique, et, après cette période, dans près de la moitié des cas.

Les *attaques apoplectiformes* peuvent se montrer dès la période de début, dont elles semblent le premier symptôme ; mais leur fréquence est surtout grande à la dernière période de la maladie. Ces redoutables complications amènent une aggravation très notable des symptômes et parfois même la terminaison fatale. L'intensité de ces ictus est variable : tantôt c'est une simple bouffée congestive avec obnubilation plus ou moins passagère ; tantôt il s'agit d'une véritable attaque d'apoplexie avec chute, perte de connaissance, état comateux, élévation de température, escarre fessière.

Les *accès épileptiformes* ne sont ni moins fréquents, ni moins graves. Parfois ce sont de simples *vertiges*, passagers, avec ou sans aura : le malade éprouve un « éblouissement » ; il est obligé de s'asseoir, il perd plus ou moins conscience ; des grimaces, des convulsions peu étendues des membres se produisent. Le vertige laisse après lui de la confusion dans les idées, un embarras de la parole plus accentué.

Souvent ce sont des *accès* analogues aux crises convulsives épileptiques ; ils s'en distinguent parfois néanmoins par la longueur de la période comateuse consécutive (plusieurs heures ou plusieurs jours), par la déchéance mentale qu'ils entraînent et la contracture qu'ils laissent (Magnan). Le sujet pousse un cri, tombe, se raidit, le visage pâlit, puis se congestionne ; la langue est mordue, une écume sanguinolente s'écoule de la bouche, les matières fécales et l'urine sont expulsées. Des convulsions toniques, puis cloniques, ou cloniques d'emblée, se produisent : elles sont tantôt généralisées, tantôt limitées à un côté du corps ou à un seul membre. Parfois survient une série d'accès plus ou moins rapprochés : cet « état de mal » peut se prolonger durant plusieurs jours et s'accompagne parfois du développement rapide d'escarres ; il se termine habituellement par la mort.

Signalons encore l'apparition, chez certains malades, d'attaques *syncopales*, d'attaques *hystériques* et d'attaques *hystériformes*, ces dernières survenant chez des paralytiques hypocondriaques, et enfin d'attaques d'*épilepsie sensitive*.

On observe assez fréquemment, surtout à une période avancée de la maladie, des *mouvements automatiques* dus à l'irritation des centres moteurs correspondants. Tels sont le *grincement des dents* (qui, par sa continuité, peut amener l'usure de ces organes), le *mâchonnement*, les mouvements de succion, de dégustation, et divers autres mouvements coordonnés de la langue et des lèvres. On a noté aussi l'existence de *tics convulsifs* de la face, des yeux, des paupières, parfois des petits mouvements convulsifs limités à une main, à un ou plusieurs doigts, à une jambe, à un muscle déterminé. Ces mouvements se produisent indépendamment de la volonté des malades : ceux-ci, en effet, au début de l'affection ou dans les périodes de rémission, se plaignent parfois de ne pouvoir réprimer ces mouvements désagréables ou douloureux.

Plus rarement, on a noté l'existence de *contractures*, tantôt limitées à un côté du corps ou à un membre, tantôt généralisées. Ces symptômes spasmodiques seraient plus fréquents dans les formes mélancoliques ; ils sont parfois accentués au point de simuler la contracture tardive des hémiplégiques : les contractures débutent, dans la généralité des cas, aux membres inférieurs, avec une intensité égale ou inégale des deux côtés, y restent localisées ou envahissent les membres

supérieurs. Elles se caractérisent par l'adduction et la flexion (Trénel).

On observe également dans la paralysie générale des *mouvements choréiformes* (*hémichorée*, *athétose*) qui ne peuvent être rattachés à aucune lésion de la capsule interne et des parties sous-jacentes et sont, eux aussi, sous la dépendance de lésions corticales entretenant une excitation pathologique des centres moteurs (Kuessner, Sage). Rares au début de la maladie, ces mouvements choréiformes surviennent habituellement à une époque assez avancée, souvent à la suite d'hémiplégies transitoires, d'attaques épileptiformes. La volonté n'a sur eux point d'influence; quelquefois ils disparaissent durant le sommeil. Leur durée varie d'une semaine à un an. Ils sont localisés surtout à la main, à l'avant-bras, au pied, à la jambe, et persistent pendant longtemps avec le même rythme (Sage).

Les *troubles de la sensibilité* ne sont pas rares (43 cas sur 100); ils se répartiraient ainsi : céphalée de la période prodromique : 9,6 p. 100; céphalée au cours de la maladie : 9,0; névralgies : 7,4; hyperesthésies : 5,9; anesthésie : 11,4 (Kaes).

Certains malades supportent sans souffrances les opérations chirurgicales ou se livrent sur eux-mêmes à de douloureuses mutilations. La douleur à la pression du cubital (signe de Biernacki) fait totalement défaut chez 76 p. 100 des malades (Cramer). On a observé aussi de l'hyperesthésie, du retard dans la perception des sensations, des erreurs dans leur localisation, de la thermo-anesthésie, des troubles de la sensibilité musculaire (Marandon de Montyel). Parmi les troubles subjectifs de la sensibilité, signalons la pesanteur de tête, une céphalalgie plus accentuée à la région frontale, des névralgies, la migraine ophtalmique, des engourdissements dans les extrémités, des douleurs fulgurantes, des crises de courbature, etc. (Féré).

L'odorat et le goût peuvent être diminués, même abolis. A. Voisin considère l'anosmie comme un signe très précoce. On a noté parfois un affaiblissement de l'ouïe, des bourdonnements d'oreille. Dans certains cas, la vision est plus ou moins affaiblie d'un seul côté : la cécité peut même être complète. La cécité a été notée dans 4,5 p. 100 (la moitié des cas observés concernent des sujets atteints d'amaurose double) (Kaes).

Les *fonctions génitales* sont très souvent troublées (Marandon de Montyel) : au début de la maladie, l'impuissance est assez fréquemment observée. Dans d'autres cas le sujet, surtout dans les phases d'excitation, fait des excès vénériens. Souvent la menstruation est supprimée subitement et définitivement (G. Petit); parfois on observe des irrégularités menstruelles.

Pendant les premières périodes de la maladie, les *fonctions de nutrition* ne laissent rien à désirer : l'appétit est souvent exagéré ; parfois il existe une véritable voracité qui pousse le sujet à s'emparer de tout ce qu'il peut trouver et de le porter gloutonnement à la

bouche. Le poids du corps augmente rapidement ; la face est colorée, le teint frais. Plus tard, le *gâtisme*, d'abord intermittent, devient permanent ; la dénutrition fait des progrès. A l'obésité, succède un amaigrissement rapide (*fonte paralytique*) en rapport avec une suractivité pathologique des phénomènes de désassimilation.

Troubles sécrétoires. — La sécrétion *salivaire* peut être augmentée ; parfois le ptyalisme est tellement intense qu'il épuise le malade. On l'a vu se manifester trois mois avant le début apparent de la maladie ou précéder des attaques épileptiformes (sialorrhée paroxystique, Féré). La *sueur* peut être sécrétée en plus grande abondance, tantôt au niveau de la face, tantôt d'un seul côté du corps (éphidrose unilatérale). La sécrétion *urinaire* a été étudiée, à la deuxième période de la maladie, par Klippel et Serveaux, Rieder. Ces auteurs arrivent aux résultats suivants : il y a polyurie dans la seconde période, les urines ont une faible densité et sont de coloration claire, légèrement troubles, avec un dépôt muqueux assez abondant. L'excrétion de l'urée est diminuée d'une façon sensible et l'excrétion des phosphates est encore plus réduite, tandis que les chlorures sont très abondants. Il y a souvent de l'albumine en petite quantité, très fréquemment des peptones et presque toujours de l'acétone. A la troisième période divers auteurs ont constaté une augmentation de densité de l'urine, une excrétion plus considérable de phosphates et de sulfates. On a signalé aussi la glycosurie. Ces divers troubles de la sécrétion urinaire doivent être attribués à des lésions des reins, du bulbe, à des auto-intoxications ou à des auto-infections, à la cachexie.

Les *troubles trophiques* sont fréquents dans la paralysie générale. Des *escarres* apparaissent au niveau des régions de la peau soumises à des compressions, à des frottements (sacrum, fesse, grand trochanter, talon). La peau devient sèche, noirâtre, dure. La zone gangrenée s'entoure d'une auréole érythémateuse, inflammatoire, qui tend à éliminer la partie sphacélée. Une fois l'escarre tombée, il reste un ulcère parfois très profondément excavé dont les parois osseuses forment le fond. On observe quelquefois aussi une gangrène humide, à marche plus ou moins rapide, qui frappe un doigt, le scrotum, la verge, les orteils. La gangrène pulmonaire est très rare. Parmi les autres troubles trophiques, il faut citer le zona, le vitiligo, l'aspect ichtyosique de la peau, l'atrophie musculaire, les arthropathies, le mal perforant (Marandon de Montyel), la chute ou la décoloration des cheveux, des altérations des ongles, des dents, des fractures spontanées (friabilité anormale du tissu osseux), des pigmentations, des bulles, des lipomes symétriques, des hématomes. L'hématome de l'oreille est constitué par une collection sanguine siégeant entre le cartilage et le périchondre ; à côté des troubles trophiques, il faut tenir compte du traumatisme dans la pathogénie des hématomes.

Troubles circulatoires. — On observe dans la paralysie générale

un certain nombre de symptômes qu'il faut attribuer à des lésions des centres vaso-moteurs. Tels sont les attaques syncopales, les ictus apoplectiformes et les accès épileptiformes, les troubles de la circulation périphérique, surtout apparents à la face, qui est vultueuse, parfois plus congestionnée d'un côté, avec rétrécissement des pupilles (paralysie vaso-motrice), et aux extrémités qui, dans certains cas, sont cyanosées, refroidies (asphyxie locale). V. Krafft-Ebing attribue un rôle important aux troubles de l'innervation vaso-motrice dans la pathogénie et dans l'évolution clinique de la maladie. Le sphygmographe mettrait en évidence une paralysie vaso-motrice progressive, souvent unilatérale, analogue à celle obtenue par la section expérimentale du sympathique. Les paralysies vaso-motrices du sympathique cervical seraient, par les oscillations de pression qu'elles déterminent, la cause provocatrice des ictus apoplectiques et des bouffées d'agitation maniaque. Parmi les autres troubles vaso-moteurs, signalons le dermographisme, les bourdonnements d'oreille, la tache méningitique, les diarrhées profuses, les troubles pupillaires, l'exophtalmie, les troubles circulatoires qui précèdent l'apparition des escarres. Klippel et Durante ont insisté sur les lésions vaso-paralytiques des poumons, du foie, des reins, du cœur. Dumas et Klippel ont signalé les rapports de l'état affectif des paralytiques avec les paralysies vaso-motrices : la paralysie des vaso-constricteurs et la vaso-dilatation qui en résulte est démontrée — dans la variété expansive — par l'absence de modification du pouls capillaire sous l'influence de la douleur ; or on tend à considérer la dilatation périphérique comme intimement liée à l'état de satisfaction.

On a observé également des *troubles respiratoires* : rythme de Cheyne-Stokes (Mendel, Zenker), accès dyspnéiques intenses dus probablement à la parésie des muscles du larynx (Thomsen). Les tracés de la respiration (Klippel et Boeteau) ont montré que les mouvements respiratoires se caractérisent par leur arythmie, leur faiblesse et par l'alternance de mouvements physiologiques et de mouvements saccadés. Dans certains cas, il s'agit d'une sorte de tremblement d'un tracé plus régulier. Klippel conclut à l'analogie fréquente chez un même malade des troubles moteurs des membres avec ceux qui caractérisent la respiration.

Troubles de la température. — Bayle, Calmeil et L. Meyer ont signalé l'*élévation de la température* dans la paralysie générale. Magnan, chez certains malades, a trouvé une augmentation de température de 1 degré à 1°,5 ; il fait remarquer que cette hyperthermie ne se rencontre pas seulement chez les sujets excités, mais encore dans les états dépressifs ; chez une malade plongée dans la stupeur, immobile, inerte, les mains fraîches et légèrement cyanosées, la température, en l'absence de toute affection intercurrente, a oscillé durant plusieurs jours entre 38 et 39°. La fièvre n'est donc pas en

rapport avec l'agitation musculaire, mais avec la lésion même des centres nerveux (Magnan), ou avec l'auto-intoxication dont dépend la paralysie générale (Kraepelin).

L'*abaissement de la température* a été constaté par Schüle et Hitzig. Chez des malades arrivés à une période avancée de l'affection, les accès maniaques (avec tendance à se découvrir) déterminent souvent un abaissement de température qui tombe à 34° et même à 30°.

Rappelons que les accès épileptiformes et apoplectiformes sont habituellement suivis d'une élévation de température (Westphal, Magnan, Hanot) : de quinze à soixante minutes après l'attaque, le thermomètre s'élève à 39° ou à 40°.

Associations morbides. — La paralysie générale s'accompagne très fréquemment de symptômes qui relèvent de lésions de la moelle et du bulbe (Baillarger, Westphal, Magnan, Raymond).

Parmi les troubles relevant de *lésions bulbaires*, citons le syndrome de Basedow, les troubles de la déglutition, de la sécrétion urinaire, de la respiration.

Troubles médullaires. — Ces troubles sont tantôt ceux du tabes, tantôt ceux de la paralysie spinale spasmodique, tantôt ceux de la syringomyélie, etc. Hertz a constaté des symptômes tabétiques chez 60 paralytiques sur 100; des symptômes dus à des lésions des cordons latéraux dans 25 cas sur 100. Ce sont ou bien les troubles médullaires, ou bien les troubles cérébraux qui ouvrent la scène. Les principaux symptômes spinaux sont (Klippel) : les *douleurs* (névralgies du sciatique, du trijumeau; douleurs musculaires, douleurs fulgurantes) ; l'*anesthésie* et la diminution de l'acuité sensorielle ; la *perte* ou la *diminution du réflexe lumineux*, l'*exagération des réflexes tendineux*, surtout au début ; l'*abolition des réflexes* (plus rare), l'*altération du réflexe cutané plantaire*, les *troubles trophiques*, certains *troubles moteurs*. Magnan a signalé des *attaques spinales* épileptiformes et apoplectiformes dues à des poussées congestives dans la moelle.

L'un de nous, dans divers travaux, a insisté sur la fréquence de l'association de la paralysie générale au tabes; il a montré que ce sont bien les symptômes spinaux du tabes que l'on observe dans ces cas, que l'étiologie des deux maladies est dominée par la syphilis agissant sur un organisme prédisposé ; de plus, que les symptômes oculaires présentaient dans les deux maladies une analogie parfaite ; qu'il existait également une grande analogie entre la nature du trouble de l'idéation (incoordination des idées) dans la paralysie générale et la nature des troubles de la motilité (incoordination motrice) dans le tabes. Enfin, les deux affections — l'une pouvant précéder l'autre, ou l'une et l'autre se montrer chez les deux frères, par exemple — sont à évolution fatalement progressive, avec des temps d'arrêt plus ou moins longs; elles sont réputées incurables

dans presque tous les cas. Il s'agit donc bien de deux maladies sœurs, de deux branches issues d'un même tronc. Quant à la question histologique, la seule que l'on oppose vraiment à cette conception, nous en disons quelques mots au chapitre de l'anatomie pathologique.

Troubles dus aux lésions des nerfs. — Citons les troubles de l'olfaction (sclérose interstitielle du nerf olfactif), ceux de la vision (névrite du nerf optique), les paralysies des nerfs moteurs de l'œil, et d'autres troubles moteurs, sensitifs et trophiques, qui peuvent être attribués à des névrites : les névralgies (sciatique ou intercostale), l'angine de poitrine, la paralysie faciale, le zona, les bulles. Parfois ces névrites précèdent de longtemps les symptômes de la paralysie générale : Magnan a observé, chez deux sujets, des intervalles de deux et de quatre ans entre la sclérose du nerf optique et celle des nerfs moteurs de l'œil et le début de la maladie.

Ajoutons que la paralysie générale peut coexister avec des *troubles cérébraux* dus à la sclérose en plaques, à des lésions cérébrales circonscrites (syphilis, etc.), à l'hystérie, à l'épilepsie, à la dégénérescence mentale, à l'alcoolisme, etc. Enfin, la démence paralytique peut, dans des cas exceptionnels, survenir au cours d'une psychose depuis longtemps développée qui continue à évoluer parallèlement.

États délirants. — Nous avons déjà insisté sur l'utilité qu'il y a de considérer les états délirants de la paralysie générale, — quelle que soit la conception pathogénique que l'on invoque pour les expliquer, et les récents travaux de Flechsig, ou d'autres analogues, sur les centres d'association et de projection pourront peut-être bientôt nous en donner la clé, — comme des *symptômes accessoires*, plus ou moins mobiles, passagers, curables, tandis que les symptômes essentiels sont, eux, permanents, progressifs, incurables. Sous la double influence de l'affaiblissement intellectuel de la démence paralytique et des prédispositions psychopathiques héréditaires, on peut voir survenir les états délirants les plus variés : états maniaques, états mélancoliques, folie à double forme, confusion hallucinatoire, délires ambitieux, hypocondriaque, mystique, délires systématisés mêmes, etc. Quelque variées que soient ces psychoses, elles ont des caractères communs bien mis en évidence par J. Falret et par Magnan : ce sont en effet les délires d'un cerveau atteint d'une démence spéciale, la démence généralisée du paralytique. C'est de l'affaiblissement intellectuel que tous les états délirants tirent leurs allures quasi-pathognomoniques ; c'est à lui qu'ils doivent cette *absurdité*, cette *mobilité*, cette *multiplicité*, cette *incohérence* qui forment, avec les caractères des délires systématisés, un contraste frappant.

Le paralytique étant privé de toute faculté critique, les conceptions délirantes les plus extravagantes sont immédiatement acceptées ; elles peuvent être non moins rapidement abandonnées. La multiplicité

des idées délirantes est surtout caractéristique dans les formes expansives : le malade, dans chaque ordre de conceptions, épuise toutes les modalités possibles. De plus, il est très suggestible et accepte, sans contrôle, toutes les idées délirantes qu'on lui propose. En outre, on constate un polymorphisme très accusé : idées de grandeurs et idées mystiques, idées mélancoliques et idées de persécution, se combinent sans cesse entre elles, et souvent se contredisent : un paralytique, qui se dit millionnaire, avoue qu'il est terrassier et qu'il gagne 4 francs par jour. Le malade ne se soucie point de concilier des prétentions qui s'excluent, d'expliquer sa situation présente; à peine a-t-il émis une idée de grandeur que, sans s'y arrêter, il cherche quelque chose de plus grandiose encore. Le paralytique parcourt en quelques jours toute la gamme ascendante des idées de grandeur : « il possède successivement une grosse fortune, des millions, puis des milliards, toutes les richesses du monde, l'univers entier. Il peut aussi être le plus misérable des hommes quelques heures après avoir proclamé sa puissance souveraine. Tout à l'heure rayonnant de joie, il demande maintenant d'une voix dolente à faire son testament, car sent sa mort prochaine; un autre supplie en larmoyant qu'on l'ausculte : « son cœur a cessé de battre... il va mourir » ; puis il se met gaiement à chanter à tue-tête un air d'opéra, tient des propos obscènes et se livre à des divagations ambitieuses. Notons que cet aspect changeant et protéiforme du délire se retrouve dans certaines manifestations délirantes des dégénérés. D'autre part, on voit des paralytiques montrer dans leur délire (par exemple les idées mélancoliques) une certaine persistance ». (Magnan et Sérieux.)

États maniaques. — Ces états délirants se montrent habituellement à la première et à la deuxième période de la maladie, lorsque les signes psychiques et physiques de la démence paralytique se sont déjà manifestés avec plus ou moins d'évidence. Mais parfois ils éclatent à la phase prodromique, alors que l'affaiblissement intellectuel est peu appréciable (*dynamie* ou *exaltation fonctionnelle*, Régis ; suractivité intellectuelle sans délire ni démence, Parant). Rien de malaisé, dans ces cas, comme de décider si l'état d'exaltation que l'on observe appartient ou non à la paralysie générale. L'exaltation maniaque se manifeste alors par des habitudes nouvelles, une plus grande hardiesse dans des entreprises financières, industrielles, une plus grande facilité pour les travaux intellectuels, un besoin d'activité pathologique, une plus grande résistance à la fatigue, une facilité d'élocution inaccoutumée. « Les malades, dit Bayle, trouvent des aperçus piquants et ingénieux dont ils auraient été incapables dans leur état de santé parfaite. »

Le plus souvent, surtout à une phase plus avancée de la maladie, l'*excitation maniaque* est plus intense et détermine des actes dont le caractère anormal est évident : entreprises déraisonnables, actes

immoraux. Les idées se pressent, mal enchaînées; la loquacité est intarissable, le malade gesticule, frappe, rit aux éclats, chante, déclame et pleure. Il a de faux souvenirs et des pseudo-hallucinations. Il ne se préoccupe plus de l'entourage ; il traite des inconnus comme de vieux amis ; il perd la notion des convenances, de la pudeur ; il devient de plus en plus incohérent et turbulent, il dort mal, et dans le jour une surveillance constante est nécessaire pour éviter des scandales ou des actes dangereux, et, à l'asile, des évasions. Parfois éclatent des accès de colère et de rage.

« A l'asile, l'attitude du malade est des plus significatives : il se livre à une mimique expressive, déclare n'être pas malade, et passe sans transition de la colère à la joie : tout à l'heure indigné de son internement, debout, l'œil étincelant, criant à l'infamie, le voilà maintenant baissant la voix, prenant un ton confidentiel, et donnant avec effusion des poignées de main, pour se montrer enfin satisfait, jovial, exubérant, d'une loquacité incohérente et intarissable : il ne peut rester en repos, se lève, s'assoit, gesticule, éclate de rire, donne des bourrades familières au médecin, et, oubliant ce qui le passionnait il y a un instant, il vante son instruction, et affirme avec un aplomb imperturbable qu'il parle plusieurs langues. » (Magnan et Sérieux.)

Dans certains cas, d'ailleurs fort rares, on observe une *agitation maniaque suraiguë*, sans doute sous la dépendance d'un processus irritatif des méninges ou de l'écorce : le malade se dépouille de ses vêtements, se traîne sur les mains et les genoux, se roule à terre, détruit tout ce qui est à sa portée, dévore ses excréments. Des complications mortelles peuvent survenir.

Le *délire des grandeurs* se montre habituellement, mais non exclusivement, dans les formes expansives. Parfois les conceptions ambitieuses ne dépassent pas la sphère du possible, mais le plus souvent elles se montrent extravagantes et absurdes. Sous l'influence de l'euphorie des états maniaques, le paralytique ajoute à la plupart des mots dont il se sert les mêmes épithètes : tout est bon, tout est divin, céleste ; il se dit l'homme le plus intelligent, le plus adroit du monde ; il a une « santé d'or », une « mémoire d'ange », il est rajeuni de dix ans ; sa force est herculéenne ; il se sent capable d'assommer un bœuf d'un coup de poing, de marcher jour et nuit ; il fait des chefs-d'œuvre ; il est éternel ; rien ne lui est impossible : il traverse les rivières, il n'a plus besoin de dormir; il gagne 50 000, 100 000 francs par an, bien davantage encore. Enfin se produisent les conceptions les plus invraisemblables. « Les *idées de richesses*, *de grandeurs*, *de puissance*, disent Magnan et Sérieux, se succèdent plus hyperboliques les unes que les autres; ce ne sont que châteaux, millions, milliards, titres sonores, projets surhumains, conceptions gigantesques, comme il convient à un être dont le pouvoir est sans bornes et qui

se joue du temps et de l'espace. La suractivité de l'imagination, jointe à l'affaiblissement intellectuel, fait que le paralytique accumule les idées délirantes sans souci de les coordonner ; la conception émise un instant auparavant est déjà oubliée, ou bien il veut quelque chose de plus grandiose encore. Son délire est à la merci des moindres incidents, il s'étend, se métamorphose, se contredit au gré d'influences multiples : souvenirs, lecture quelconque, idée émise par un interlocuteur. Les idées les plus contradictoires sont simultanément émises : l'un se déclare supérieur à Dieu, puis, limitant son ambition, il se dit préfet ; un autre se proclame, tout triomphant, roi, amiral et chef de la Sûreté ; une malade se dit marquise ; son mari est comte et « chef du patron » ; une autre « fait des ménages » de ducs et possède des milliards. Le paralytique se plaît dans l'absurde : il prétend avoir une dizaine de millions et mettre 150 francs de côté par an ; il affirme qu'il vient de ressusciter, qu'il a 350 mètres de hauteur, qu'il est âgé de cent ans, de mille ans, qu'il est éternel, qu'il a créé le ciel et la terre, qu'il a découvert une source laissant couler de l'or et des diamants, qu'il est le père de tout le monde, qu'il peut regarder le soleil en face ; qu'il a des organes en or et des fesses en diamant, en bois incrusté d'or : « Je suis Tout ! » s'écrie-t-il. « J'ai vécu seize mille ans, disait une de nos malades... je suis du x^e^ siècle, du i^er^ siècle... Je suis homme, je vais me marier avec mon frère ; je suis reine, sultane, duchesse, femme de plusieurs princes..., j'ai 1 500 milliards, des milliers d'enfants, des milliers de maris... » Une autre prétend que « tous les empereurs de tous les pays, le pape, les évêques la demandent en mariage. » L'absurdité des idées délirantes dépasse toutes les bornes : un malade se place devant une locomotive, persuadé qu'il va l'arrêter ; un autre fait des projets de fortifications en fer soutenues dans l'espace ; une de nos paralytiques déclare savoir toutes les langues et ajoute qu'elle possède un chien qui parle anglais, etc.

« L'aspect du sujet est très caractéristique : expansif, rayonnant de joie, l'œil brillant, le visage animé, avec parfois, sur sa poitrine, les insignes de sa haute puissance, il est au comble de la félicité : « Je « respire le bonheur », s'écrie-t-il. Il chante et il rit, il fait part à tous ceux qu'il rencontre de sa situation grandiose : il a tous les talents, toutes les puissances, toutes les sciences ; il invite tous les assistants à son dîner de noces qui aura lieu le soir même, il élève tous ceux qui l'approchent aux plus hautes fonctions. Bruyants et loquaces, les malades étalent toutes les qualités du moi au point de vue physique, intellectuel et moral. Après avoir vanté leur force et leur beauté (« voyez ces bras ! quelle vigueur ! quelles jolies dents ! »), ils passent à leurs talents : « Je suis poète, littérateur », puis à leurs idées généreuses ; leurs sentiments philanthropiques prennent une envergure démesurée : ils veulent faire le bonheur de tout le genre

humain, s'intitulent « Roi de la Bienfaisance », distribuent des millions sans compter : « Je fonderai des hôtels pour tout le monde, s'écrient-« ils;... chacun aura son équipage, ses chevaux... » Arrivent ensuite les rêves de fortune, l'or, les rubis, les diamants; ils sont « les rois « de la terre », puis enfin tout s'embrouille et se confond. »

Ce qui caractérise le délire de grandeurs des paralytiques, c'est en général l'extraordinaire profusion d'idées délirantes, c'est l'absence d'enchaînement des conceptions : objections et contradictions laissent le malade impassible. « Il s'enfonce de plus en plus, dit Schüle, dans ses idées délirantes; il vit dans un monde fantastique, produit de son imagination. Il a des joies puériles, se pavane couvert d'oripeaux, collectionne une foule d'objets bizarres qu'il croit être des pierres précieuses. » Les allures du paralytique ne sont pas en rapport avec les idées qu'il émet. Parfois, il se met à sangloter tout en parlant des « félicités célestes » dans lesquelles il vit. Le plus souvent, au milieu de ses grandeurs surhumaines, le malade reste très abordable; il rend volontiers service, cause avec familiarité, ne paraît nullement convaincu. Si, pendant qu'il parle de sa fortune colossale, on l'interrompt pour lui demander son métier, il répond souvent avec exactitude : « Je suis cordonnier, homme de peine, etc. » (Magnan).

États dépressifs. — Les *formes dépressives* sont moins fréquentes que les formes expansives. Souvent on peut constater l'existence chez les ascendants de dispositions mélancoliques. Dans la paralysie générale dépressive, tantôt il s'agit d'un état de simple dépression mélancolique, tantôt d'un véritable accès mélancolique qu'accompagnent des idées de culpabilité, de ruine, de suicide, et parfois des hallucinations. Dans certains cas se montrent des états de *stupeur*, avec refus d'aliments, des *états cataloniques* (catalepsie, écholalie, échopraxie, négativisme, rétention volontaire des urines et des matières fécales, mutisme, attitudes stéréotypées).

« Ces délires mélancoliques ont, en dehors de leur coexistence fréquente avec des idées hypocondriaques, certains traits particuliers. L'attitude des sujets n'est pas toujours en rapport avec leurs conceptions délirantes; un cachet spécial d'illogisme et de niaiserie révèle l'affaiblissement intellectuel. On voit parfois, à une scène de violent désespoir, succéder un état de satisfaction. Les mobiles, comme les procédés d'exécution, des *tentatives de suicide*, d'ailleurs rares, de ces malades, sont généralement absurdes. L'un sourit en racontant qu'il voulait mourir ; l'autre confie qu'il a l'intention de se tuer parce que ses meubles, qu'il attendait, n'arrivent point ; celui-ci veut se noyer dans sa baignoire, plonge la tête, mais la sort ensuite pour respirer ; celui-là prend une attitude théâtrale et, d'un ton déclamatoire, prévient le médecin qu'il veut se tuer. Une paralytique hallucinée entend dire « qu'ils se pendent » ; elle cherche à se pendre également « pour faire comme eux ». Une autre s'empresse

d'annoncer à son mari qu'elle fait repasser un couteau pour se tuer. Une malade qui veut s'asphyxier par le charbon ferme la clef de son poêle, mais, réfléchissant que la fumée va noircir ses rideaux, elle va ouvrir la fenêtre. » (Magnan et Sérieux.)

Si le délire des grandeurs est caractéristique des états expansifs greffés sur la démence paralytique, le *délire hypocondriaque* fait rarement défaut, ainsi que l'a montré Baillarger, dans les états dépressifs. Parfois il s'agit de simples *préoccupations* hypocondriaques dont quelques-unes sont bien justifiées : le malade se lamente sans cesse, il a une maladie qui ne guérira pas,... il est usé, paralysé, il a les mains cassées, etc. Souvent ce sont de véritables conceptions délirantes qui ont sans doute pour cause provocatrice des troubles de la sensibilité (paresthésies, anesthésies); les malades prétendent ne pouvoir ni uriner, ni aller à la selle, ni manger ; ils sont « bouchés » ; leur gosier est obstrué, leurs membres sont changés, plus gros ou plus petits ; ils sentent leurs aliments passer sous la peau ou sous leurs vêtements ; leur langue est de colle, leur corps est mou ou en putréfaction, etc. Parfois se montrent des idées de *négation*, tantôt localisées à tel organe (ils n'ont plus de langue, plus de nez, etc.), tantôt généralisées : le malade ne sait qui il est et parle de soi-même à la troisième personne : il n'est pas marié, n'a pas d'enfants, pas de nom, pas de pays, il n'a plus rien, il est mort.

Assez souvent mobiles, les idées hypocondriaques se montrent parfois permanentes, provoquent des accès de désespoir et d'angoisse, des menaces et même des tentatives de suicide. Dans certains cas, les idées hypocondriaques coexistent avec des manifestations de nature expansive : une malade s'approche larmoyante en suppliant qu'on l'ausculte ; « son cœur va s'arrêter », puis elle se met à chanter.

La *paralysie générale à double forme* est caractérisée par l'alternance des formes dépressive et expansive. La maladie débute par exemple par un accès maniaque avec idées de grandeurs suivi d'une rémission, après laquelle survient un accès mélancolique accompagné d'idées hypocondriaques.

Hallucinations et délires hallucinatoires. — Nous avons déjà signalé plus haut les *pseudo-hallucinations* qu'on observe quelquefois chez les paralytiques expansifs. Les *illusions* se rencontrent également; il est d'ailleurs difficile de faire le départ de ce qui revient aux troubles sensoriels et à l'affaiblissement intellectuel. Foville se demande s'il ne faut pas attribuer à des illusions le ton naturel d'assurance et de conviction avec lequel beaucoup de malades racontent avoir été en tel endroit, avoir vu telle personne, etc. Les *hallucinations* des différents sens ne sont pas très rares dans la paralysie générale. On peut même observer des hallucinations motrices verbales (P. Sérieux). En général, il s'agit là de

symptômes épisodiques; mais dans certains cas les troubles sensoriels sont très actifs.

Paralysie générale à forme de confusion hallucinatoire. — La démence paralytique peut se compliquer, assez rarement d'ailleurs, d'accès délirants essentiellement caractérisés par un état de confusion extrême entretenu par des hallucinations de tous les sens. L'un de nous a publié un cas de ce genre. Il importe de connaître la possibilité de ces associations pathologiques, afin d'éviter des erreurs possibles.

Délires systématisés. — Des *idées* plus ou moins *systématisées* de persécution peuvent aussi être observées. Parfois elles reposent sur des interprétations délirantes; dans certains cas elles sont provoquées par des troubles sensoriels, surtout des hallucinations de l'ouïe. On a même vu des délires systématisés de persécution au début de la maladie, ou dans le cours des périodes de rémission (Magnan).

MARCHE. — Nous n'insisterons pas sur la marche de la paralysie générale. On peut, comme nous l'avons fait dans la symptomatologie, décrire trois périodes : les périodes de début, d'état et de terminaison, auxquelles il serait bon d'ajouter une phase prodromique. Dans cette description, nous avons en vue surtout la démence paralytique simple, dont la marche est en général plus ou moins rapidement progressive, bien que cependant on observe des phases de rémission ou d'exacerbation, parfois très caractérisées. Nous n'attacherons qu'une importance très secondaire aux manifestations délirantes qui apparaissent et disparaissent de la façon la plus irrégulière à l'une quelconque des périodes de la maladie.

La *phase prodromique* est le plus souvent méconnue. Ce ne sont en effet que des troubles nerveux, plus ou moins vagues, que l'on attribue à la neurasthénie. Parfois il s'agit de symptômes cérébraux (migraine ophtalmique), médullaires (douleurs fulgurantes) ou relevant de lésions des nerfs craniens ou rachidiens (paralysies oculaires, zona, etc.)

Dans certains cas, lorsqu'il s'agit de dégénérés, c'est un accès délirant qui constitue le premier symptôme, avant que l'intelligence soit touchée d'une façon appréciable : le diagnostic dans les cas de ce genre est des plus difficiles. Souvent il n'existe que des modifications de l'humeur, du caractère, auxquelles il est rare qu'on attache de l'importance. Cette phase prodromique est souvent assez longue : elle peut durer un an et même deux ans.

La *période de début* est caractérisée par l'association des deux symptômes cardinaux de la maladie : affaiblissement psychique et troubles moteurs. Dans certains cas, ce sont les troubles de la motilité qui prédominent; dans d'autres, les troubles intellectuels. Les malades peuvent encore vivre au milieu de leur famille, accomplir leurs occupations professionnelles si celles-ci n'exigent guère d'acti-

vité intellectuelle et d'initiative; mais il n'est pas rare d'observer, dès cette période, des actes délictueux (période médico-légale), des complications dues aux excès de boissons, des accès délirants de diverse nature, enfin des ictus cérébraux qui précipitent la marche de la maladie.

A la *période d'état*, les signes caractéristiques de la démence paralytique sont au complet. L'affaiblissement profond de l'intelligence nécessite une surveillance spéciale. Le malade perd de plus en plus la notion de sa situation; il est désorienté, inconscient, n'a conservé aucun souvenir du passé, ne manifeste aucune curiosité pour l'avenir. Son habitus extérieur, mélange d'hébétude et de satisfaction, sa démarche mal assurée, le font souvent reconnaître à première vue au milieu des autres malades. C'est la période par excellence des manifestations délirantes, des ictus cérébraux.

On peut fixer le début de la *troisième période* à l'apparition du gâtisme et de la difficulté de la marche : le malade a de la peine à se mouvoir, il traîne les jambes, s'appuie aux meubles; par intervalles se produit de l'incontinence des urines et des matières. Puis la marche devient impossible : le patient est condamné alors à l'immobilité sur un fauteuil; plus tard, il ne peut même plus garder la station assise : on est obligé de l'aliter et de l'alimenter. La parole devient inintelligible; les mouvements sont de plus en plus difficiles. C'est la période du *gâtisme* permanent, de la dégradation intellectuelle poussée à son degré extrême, des escarres, du *marasme paralytique*, période qui se termine par la mort.

Ajoutons que le passage d'une période à l'autre se fait parfois d'une façon brusque, consécutivement à un ictus cérébral.

Terminaisons. — La guérison de la paralysie générale est tout à fait exceptionnelle; dans l'immense majorité des cas, la maladie se termine par la *mort*. La terminaison la plus fréquente est causée par un état de *cachexie* profonde : la nutrition subit une atteinte des plus graves ; tous les tissus, tous les viscères sont lésés; toutes les fonctions sont compromises. Cette déchéance de l'organisme en son entier ne tarde pas à devenir incompatible avec l'existence; il se produit de l'amaigrissement, de l'œdème des jambes, du muguet ; le pouls s'affaiblit, la température s'abaisse, et le paralytique s'éteint insensiblement dans le marasme. Viennent ensuite par ordre de fréquence pour les causes de mort, les *attaques apoplectiformes*, puis les *attaques épileptiformes* : ces ictus cérébraux, plus fréquents à la troisième période, peuvent se manifester à toutes les phases de la maladie et amener une terminaison fatale même à la période de début. Citons encore la *pneumonie*, l'entérite chronique, la suppuration des escarres. Quelques malades périssent brusquement, *asphyxiés* par la pénétration des aliments dans les voies respiratoires; chez d'autres survient de la *cystite purulente* ; on a cité aussi des cas de *mort subite*.

Les *maladies infectieuses* (érysipèle, lymphangite, phlegmon, etc.)

qui se déclarent dans un organisme aussi affaibli prennent rapidement une grande extension et sont souvent mortelles. C'est à des complications de nature infectieuse que sont dus certains accidents cérébraux suraigus (*délire aigu* avec hyperthermie et agitation maniaque intense).

Rémissions. — La marche de l'affection n'est pas toujours fatalement progressive : il est des cas dans lesquels son évolution paraît subir un temps d'arrêt et parfois même rétrocéder. Tantôt il ne s'agit que de la disparition de certains troubles épisodiques (états délirants) ; tantôt, et ces cas sont plus rares, ce sont les symptômes essentiels (affaiblissement intellectuel et troubles moteurs) qui s'amendent.

Les rémissions du premier groupe s'observent plus particulièrement dans la forme expansive : l'excitation maniaque s'apaise, le délire des grandeurs s'atténue plus ou moins rapidement, puis disparaît ; le sujet semble alors revenir à la raison ; sa physionomie et son attitude se modifient, parfois sensiblement ; il reconnaît avoir eu des troubles intellectuels ; il se rend compte de sa situation et paraît au premier abord complètement guéri.

Mais un examen plus attentif montre que si les troubles délirants — les symptômes accessoires — ont disparu, les symptômes essentiels de la démence paralytique, eux, persistent habituellement : l'intelligence est quelque peu affaiblie, la parole est hésitante, il existe des troubles pupillaires. L'aspect du malade en rémission diffère naturellement suivant que la disparition des symptômes délirants s'est produite à la première ou à la seconde période. Si le sujet est à la période prodromique, on pourra parfois penser à une guérison véritable, que la marche ultérieure viendra démentir.

Ces derniers faits se rencontrent plus spécialement chez des sujets à antécédents héréditaires vésaniques : le délire débute chez eux d'une façon précoce, d'où la durée inaccoutumée des rémissions et le retour des facultés intellectuelles à l'état normal. Dans certains cas très rares, on voit des rémissions assez accentuées se produire à la troisième période (Magnan et Sérieux).

Les rémissions paraissent parfois en relation étroite avec l'apparition d'une maladie intercurrente, d'une suppuration prolongée.

Habituellement transitoires, les rémissions durent en général quelques mois, rarement un an ou deux, exceptionnellement trois ou quatre ans ; puis, souvent par le fait des soucis, des fatigues ou des excès, une rechute se produit, annoncée par un accès délirant, une attaque épileptiforme : la démence paralytique reprend sa marche progressive.

Dans les rémissions du second groupe, plus rares, on peut voir rétrocéder les symptômes essentiels de la maladie. « Des sujets couverts d'escarres, dit Marcé, gâteux, arrivés à un état de marasme et d'épuisement profond, ne pouvant se soutenir sur leurs jambes et

dans un état de démence complète, ont été vus reprenant leurs forces, parlant plus librement, récupérant même la plus grande partie de leurs facultés intellectuelles. » Cette amélioration n'est que passagère.

Guérison. — Exceptionnellement, la rémission se maintient durant un nombre d'années illimité : les signes de la démence paralytique s'effaçant peu à peu, il devient difficile de ne pas considérer le sujet comme *guéri*. Divers auteurs (Magnan, Wendt, Jastrowitz, Mendel) ont observé des cas indiscutables de ce genre.

Durée. — La durée moyenne de la maladie est évaluée par Chrichton-Browne à quatre ans; par V. Krafft-Ebing à trois ans. D'après Mendel, 80 p. 100 des paralytiques meurent dans les quatre premières années ; un tiers d'entre eux disparaît avant la fin de la deuxième année. Magnan estime que la durée de la paralysie générale doit être considérée comme plus longue, si l'on tient compte, comme il convient de le faire, de la période prodromique.

On a signalé la lenteur de l'évolution dans la démence paralytique simple (quatre à cinq ans en moyenne) : on peut voir celle-ci durer huit ans, dix ans et même davantage. Il n'y a pas, dans ces cas, l'influence fâcheuse des complications délirantes (agitation maniaque, agitation anxieuse) qui peuvent entraver l'alimentation, priver le malade de sommeil. Les soins dont on entoure le sujet prolongent sa vie en le mettant à l'abri des complications qui peuvent survenir (escarres, ictus, etc.). La marche de la maladie est habituellement activée par les attaques épileptiformes ou apoplectiformes, par les poussées fébriles. Dans des cas exceptionnels, la maladie évolue en quelques mois (forme rapide) ou plus rapidement encore (paralysie générale galopante de Trélat). Si la paralysie générale évolue plus lentement chez les sujets à tares nerveuses héréditaires que chez les autres, c'est vraisemblablement que, chez un héréditaire, dès les premières modifications organiques, un accès délirant a pu signaler d'une façon précoce le développement du processus morbide : la période prodromique, habituellement insidieuse, n'a point passé comme d'habitude inaperçue.

VARIÉTÉS. — On a décrit de nombreuses variétés de formes de la paralysie générale. Il ne faut pas attacher à ces descriptions une importance qu'elles ne doivent pas avoir : mieux vaut ne pas perdre de vue la distinction sur laquelle nous avons insisté des symptômes essentiels et des symptômes accessoires. Les symptômes essentiels de la démence paralytique seuls sont nécessaires et suffisants. Quant aux symptômes accessoires, ils peuvent varier à l'infini. J. Falret, tenant compte du mode de début, distingue quatre variétés : deux dans lesquelles prédominent les symptômes physiques (variétés *paralytique* et *congestive*), et deux avec prédominance des symptômes psychiques (variétés *expansive* et *mélancolique*).

Sous le nom de forme *spinale*, on a décrit une variété dans laquelle on constate la coexistence de troubles médullaires très accusés (tabes, amyotrophie, état spasmodique, contractures, etc.) Quand la paralysie générale n'apparaît que plusieurs années après l'affection médullaire, on a la variété dite *ascendante*.

Il n'est guère utile d'insister sur la forme *féminine*. Le sexe féminin n'imprime à la physionomie de la maladie aucun caractère spécial. Tout au plus la démence paralytique pure, sans association d'états délirants, serait-elle plus fréquente.

Laissant de côté ces distinctions, nous n'admettrons comme intéressantes au point de vue clinique que les variétés suivantes : la forme de démence paralytique simple ; — la paralysie générale expansive ; — la paralysie générale dépressive ; — la variété à double forme ; — les formes hallucinatoires, — la forme juvénile.

Démence paralytique simple. — C'est la paralysie générale réduite à ses symptômes essentiels, sans complications délirantes. Nous avons longuement décrit cette forme « démente ». Cette variété est d'ailleurs la plus fréquente, si l'on tient compte non seulement des paralytiques internés dans les asiles, mais de ceux des services hospitaliers ordinaires et de ceux qui sont traités dans leur famille. Dans les asiles mêmes, les cas de démence paralytique simple sont plus fréquents qu'on ne le croit (40 p. 100 à la Clinique de Heidelberg). La durée de cette forme est relativement longue: cinq, huit et dix ans même.

Nous n'insisterons pas sur les formes *expansive* et *dépressive* que nous avons décrites en détail. Ces variétés seraient en rapport avec l'état cénesthésique, sous la dépendance lui-même des troubles vasomoteurs (Klippel) et aussi des troubles de la sensibilité (anesthésies, paresthésies).

La paralysie générale à *double forme* est caractérisée par l'alternance de périodes expansive et dépressive. Un paralytique en état d'excitation maniaque devient par exemple mélancolique, sans transition, ou graduellement, ou à la suite d'une rémission. Quelquefois les périodes expansive et dépressive, très courtes, ne durent que quelques jours, ou même moins.

La *forme hallucinatoire* avec confusion est peu fréquente, mais moins exceptionnelle cependant que ne le ferait croire le silence gardé sur ce point par la plupart des auteurs. L'un de nous en a fait connaître des exemples. Il s'agit, dans cette forme, d'accès de délire hallucinatoire aigu, avec confusion et désorientation extrême, assez analogue au délire alcoolique, ou à la confusion hallucinatoire (*Amentia*, *Paranoia hallucinatoria*, *hallucinatorische Verwirrtheit*).

L'aspect clinique sous lequel se présente dans ces cas le paralytique général pourrait facilement induire en erreur. Klippel attribue les faits de ce genre, qu'il décrit sous le nom de variété *confuse*, à une auto-intoxication ou à une auto-infection aiguë.

Forme juvénile. — La connaissance de cette forme, — bien étudiée et mise au point par Régis (1883-1900), qui a démontré ses rapports étroits avec la syphilis et surtout l'hérédo-syphilis, — est des plus intéressantes au point de vue du diagnostic et de l'étiologie. La paralysie générale de l'enfant explique *étiologiquement* et *anatomiquement* celle de l'adulte, comme la fièvre typhoïde du jeune âge fait comprendre celle de l'homme fait.

Alzheimer, qui a réuni 41 cas de paralysie générale à début précoce, a confirmé les conclusions émises antérieurement par Régis : la paralysie générale précoce est également fréquente dans les deux sexes (ce qui s'explique en raison du rôle étiologique de l'hérédo-syphilis) ; — le début de la maladie s'est fait de quinze à seize ans dans 11 cas, de treize à quatorze ans dans 8 cas, de dix-sept à dix-huit ans dans 5 cas. Les périodes comprises entre neuf et treize ans et entre dix-huit et vingt-deux ans fournissent un moindre contingent; — la durée moyenne de la maladie a été de quatre ans et demi ; dans 5 cas, la maladie a duré plus de sept ans ; — l'hérédité similaire a été notée dans le quart des cas, — l'hérédité névropathique dans 66,6 p. 100 des cas (en laissant de côté l'hérédité similaire) ; la syphilis est certaine ou très probable dans 85 cas pour 100. L'infection syphilitique directe n'a été constatée que dans trois cas ; dans les autres cas, de beaucoup les plus nombreux, il s'agissait d'hérédo-syphilis. Au point de vue du niveau mental avant le début de la maladie, les malades se répartissent ainsi : 19 sujets bien doués, 6 d'un niveau mental faible, 5 débiles, 3 imbéciles. La maladie a en général évolué sous la forme de la démence paralytique, sans délire. Chez 7 sujets seulement on a noté des idées de grandeurs. Au point de vue physique, il faut relever la fréquence des ictus, la fréquence et l'importance des paralysies qui prédominent dès le début et dans le cours de la maladie (tandis que les troubles psychiques se développent plus lentement et restent longtemps au second plan), la localisation des troubles moteurs, dès le début, à un côté du corps ou à un membre. La paralysie générale juvénile est rare : 3 cas sur 360 cas chez l'adulte.

Les recherches plus récentes de Régis, Thiry et Delmas ont bien mis en évidence le rôle étiologique de la syphilis dans la paralysie générale à début précoce. Delmas, qui en a rassemblé 69 cas, arrive aux résultats suivants : la syphilis a été constatée d'une façon *certaine*, soit sur les sujets, soit sur les parents, dans 49,21 cas p. 100. La syphilis était *très probable* chez les sujets dans 15,20 cas p. 100 ; elle était *probable*, chez les parents, dans 23,18 cas p. 100.

L'origine étiologique de la démence paralytique lui imprimerait certains caractères spéciaux.

D'après Lemoine, la paralysie générale d'origine *arthritique* se développerait de bonne heure, et, après une marche assez lente au début, prendrait à la période d'état des allures très rapides. Les accidents

apoplectiques seraient fréquents et se répéteraient en séries ; l'incoordination motrice serait très marquée et l'impotence arriverait vite ; puis surviendraient des contractures et la mort serait prématurée. M. Charpentier admet également les allures rapides de la paralysie générale liée à l'arthritisme ; il insiste sur la fréquence relative de trois symptômes : les othématomes, les fluxions articulaires indolentes des genoux et des coudes, les œdèmes de la région cervicale antérieure.

Nous insisterons ultérieurement sur les particularités que l'on note dans la paralysie générale d'origine *alcoolique*.

Certains auteurs (Morel, Doutrebente, Falret) admettent que la paralysie générale liée à l'hérédité morbide (mentale ou nerveuse) est celle dont la durée est la plus longue.

PRONOSTIC. — En raison du nombre tout à fait exceptionnel des guérisons, le diagnostic de paralysie générale équivaut à un arrêt fatal. Cependant il faut tenir compte, à la première période, d'une part, des réserves qu'il y a lieu de faire sur le diagnostic, tant que ce dernier n'est pas solidement établi ; d'autre part, de la possibilité de rémissions plus ou moins longues. Rappelons que les rémissions sont plus fréquentes dans la forme expansive, et plus durables au début de la maladie. Au point de vue de la durée probable de l'affection, il est difficile de se prononcer : la marche est plus rapide quand les ictus cérébraux se renouvellent fréquemment, quand l'agitation suraiguë du patient ou son état de stupeur mettent obstacle à une alimentation régulière.

DIAGNOSTIC. — Capitale est l'importance du diagnostic précoce de la paralysie générale, au point de vue des intérêts du malade lui-même, de ceux de sa famille et de la société. Une intervention médicale trop tardive peut entraîner les plus graves conséquences. Dans certains cas, le diagnostic de la paralysie générale à son début est un problème des plus difficiles à résoudre. Il convient d'avoir toujours présente à l'esprit la distinction que nous avons faite des symptômes *accessoires* (délire des grandeurs, etc.), et des symptômes *essentiels*. Sur ces derniers seuls devra être établi le diagnostic : ce sont, rappelons-le, au point de vue physique, l'hésitation de la parole, l'incoordination psycho-motrice généralisée, l'abolition des réflexes pupillaires ; — et, au point de vue psychique, l'affaiblissement en masse de toutes les facultés mentales.

Devant un cas douteux, le médecin a une double tâche à remplir. Il lui faut d'abord classer le malade dans une des deux grandes catégories cliniques suivantes : 1° les psychoses simples, curables, non liées à des lésions cérébrales organiques ; 2° les démences incurables, dont les rapports avec des altérations organiques du

cerveau sont incontestées. Des psychoses simples, la paralysie générale se distingue par l'association aux troubles délirants : 1° de symptômes moteurs et sensitifs relevant de lésions du cerveau, de la moelle ou des nerfs ; 2° de modifications psychiques indiquant un état d'affaiblissement mental acquis. Une fois éliminée l'hypothèse d'une psychose simple, reste le vaste groupe des démences dues aux lésions cérébrales. La paralysie générale se distinguera des autres démences par la généralisation des troubles psychiques, moteurs et sensitifs, par leur nature et par leur évolution. Ajoutons qu'il faut connaître la possibilité de l'association à la paralysie générale de symptômes relevant de maladies surajoutées : délire alcoolique, épilepsie, lésions cérébrales en foyer, etc. Dans ces cas complexes, les deux affections coexistantes évoluent parallèlement en gardant leurs symptômes propres.

Si l'on a affaire à un sujet chez lequel la déchéance des facultés intellectuelles et morales est au premier plan et domine tout le tableau clinique, il ne saurait, à coup sûr, être question que d'un état démentiel organique. Mais les difficultés peuvent être beaucoup plus considérables.

En présence d'un malade *délirant* (et non simplement *dément*) qui présente certains symptômes évoquant la possibilité de la paralysie générale, il est souvent malaisé, aussi bien dans les psychoses expansives que dans les psychoses dépressives, de se faire une opinion sur l'état des facultés mentales, de savoir si, oui ou non, le sujet présente de l'affaiblissement intellectuel. Trois groupes de faits seront d'une utilité capitale : 1° les antécédents personnels du malade ; 2° les renseignements fournis par l'entourage sur le début de l'affection ; 3° les signes physiques.

Les troubles psychiques ont-ils éclaté, sans cause appréciable, à l'âge adulte, chez un homme d'ailleurs normal au point de vue mental jusqu'au début de la maladie ? S'agit-il d'un ancien syphilitique, d'un alcoolique chronique ? — On pensera à la paralysie générale. Le sujet a-t-il, plusieurs mois (et parfois plusieurs années) avant l'éclosion des symptômes actuels, présenté de la diminution de la mémoire, des troubles moteurs passagers, des troubles pupillaires, des paralysies oculaires, des phénomènes aphasiques, des troubles de la parole, des ictus cérébraux, des anomalies graves du caractère ? — Dans ce cas on éliminera l'hypothèse d'une psychose simple pour penser à un état délirant greffé sur une affection cérébrale organique. Si l'on arrive à saisir des signes d'affaiblissement psychique généralisé, de transformation radicale de la personnalité, si l'on constate de l'incoordination psycho-motrice généralisée, des troubles des réflexes pupillaires, de l'hésitation de la parole, on pourra affirmer qu'il ne s'agit pas d'une psychose simple, mais de manifestations délirantes greffées sur un état d'affaiblissement intellectuel, sur une

démence, dont il faudra ensuite déterminer la nature (démence paralytique, démence syphilitique, démence toxique, démence apoplectique, etc.).

Si au contraire il s'agit d'un individu n'ayant pas dépassé vingt-cinq ans, ou d'un adulte ayant déjà présenté des accès délirants, si le sujet est issu d'une famille de névropathes, s'il est porteur de stigmates de dégénérescence, s'il a donné dès l'adolescence des marques de déséquilibration mentale, on sera en droit de penser à la démence précoce ou à une psychose non organique (folie intermittente, délire des dégénérés). Si la maladie a débuté subitement, sans diminution antérieure de la mémoire ou de l'intelligence, sans avoir été précédée de modifications du caractère, d'attaques congestives ; si on observe la coexistence d'idées actives de persécution, d'hallucinations multiples ; si le sujet cherche par moments à expliquer son délire ; si les réflexes pupillaires sont conservés, la démarche normale, et surtout la parole non hésitante, les chances de paralysie générale diminuent. Cependant, il faut se rappeler que chez des paralytiques prédisposés par l'hérédité morbide, le délire peut précéder l'affaiblissement intellectuel et l'incoordination motrice ; une observation prolongée sera alors parfois nécessaire. On s'informera s'il n'y a jamais eu de gêne passagère de la prononciation ; parfois on apprendra du malade lui-même qu'il a eu par moments « la langue paralysée », qu'il a eu des attaques épileptiformes ou apoplectiformes, des paralysies des muscles de l'œil, des troubles médullaires. Les signes physiques fourniront au diagnostic de précieux éléments ; tels sont : une hésitation de la parole surprise par intervalles, parfois seulement après une conversation prolongée ou au cours d'une lecture à haute voix, l'irrégularité et surtout l'immobilité des pupilles, l'exagération et surtout l'abolition des réflexes, le tremblement de la langue et des lèvres, un certain degré d'incertitude dans les mouvements, les troubles de l'écriture, etc. Dans certains cas (Parant, Régis), le diagnostic est des plus malaisés ; chez des paralytiques prédisposés, les troubles délirants sont de véritables manifestations prodromiques ; ils précèdent alors les troubles moteurs et les signes d'affaiblissement intellectuel.

États maniaques. — Les considérations qui précèdent nous permettent d'être bref sur le diagnostic des états maniaques survenant au cours de la démence paralytique et de ceux qui relèvent habituellement de la folie intermittente ou de la folie des dégénérés ; ces derniers ne sont que des troubles fonctionnels, indépendants d'une lésion organique, survenant chez des prédisposés et se terminant presque toujours par la guérison. La forme et l'intensité de l'état maniaque (*excitation intellectuelle* ou *accès maniaque aigu*) ne fournissent guère d'indications utiles. Cependant, d'après Magnan, l'agitation maniaque suraiguë serait plus fréquemment observée chez les paralytiques ; en outre, chez ces derniers, on ne constaterait pas la ferti-

lité délirante brillante du maniaque simple ; son imagination n'est pas capable de trouvailles ingénieuses ; il n'est ni convaincu, ni tenace dans ses projets ; enfin, il est rare que le paralytique à forme expansive ne présente pas d'idées de grandeurs. Pour Falret et Régis, les dispositions des malades diffèrent dans la paralysie générale et dans l'excitation maniaque : les premiers sont, en général, doux, bienveillants, généreux ; les autres sont agressifs, raisonneurs, difficiles à vivre, méchants, égoïstes. Dans la paralysie générale, « la physionomie, dit Arnaud, est sans intelligence ; souvent elle exprime la souffrance, tandis qu'elle est ordinairement vive et ironique dans la manie. La face est congestionnée, la langue et les lèvres sèches, la salive épaissie, l'haleine forte ; souvent la peau est chaude et il y a un léger mouvement fébrile coïncidant avec un pouls ralenti. » Les considérations qui précèdent ont leur importance, mais elles ne constituent que des présomptions ; seule, la constatation des signes essentiels de la démence paralytique viendra lever les doutes.

États dépressifs. — Les difficultés peuvent être assez sérieuses ; on a souvent de la peine à obtenir des réponses, à éprouver la mémoire. Il importe cependant de distinguer les mélancolies simples, d'ordinaire curables, des délires mélancoliques symptomatiques de la démence paralytique. S'il s'agit d'un sujet plongé dans la *stupeur*, le diagnostic doit souvent être réservé ; l'immobilité complète, le mutisme volontaire ne permettent point de rechercher l'existence de l'incoordination motrice, de l'hésitation de la parole. Le tremblement de la langue, l'inégalité pupillaire, le gâtisme, les troubles de la sensibilité, les idées hypocondriaques absurdes (signes qui feraient volontiers soupçonner la paralysie générale), perdent ici de leur signification par leur présence chez des mélancoliques non paralytiques. Certaines considérations (âge, antécédents personnels) peuvent cependant venir en aide au clinicien. Avec Kraepelin, nous considérons la mélancolie comme une maladie de la période d'involution sénile, faisant son apparition entre cinquante et soixante ans. Ce n'est point l'âge de prédilection de la paralysie générale. Les états dépressifs autres que la mélancolie présénile appartiennent à la démence précoce, à la dégénérescence mentale, à la neurasthénie, à la folie intermittente (mélancolie périodique ou folie circulaire). Dans ce dernier cas, l'existence d'accès antérieurs permettra (à moins qu'on n'assiste à l'éclosion du premier accès) d'éliminer la paralysie générale. D'autres caractères peuvent encore être utilisés ; tels sont : la diminution de la mémoire, l'absence de cause occasionnelle pour le développement de l'accès, son début à l'âge adulte chez un sujet jusqu'alors normal, les caractères habituels des délires de la paralysie générale (incohérence et niaiserie), ceux des réactions délirantes (tentatives de suicide ridicules). A défaut de renseignements sur le début de la maladie, certains symptômes seront en faveur de la

paralysie générale, tels les troubles permanents des réflexes pupillaires, la rétention des urines, des idées hypocondriaques ou ambitieuses absurdes, l'hésitation de la parole.

Folie intermittente. — Nous n'insisterons pas longuement sur le diagnostic avec la *folie intermittente*, qu'il s'agisse d'accès maniaques ou d'accès melancoliques survenant d'une façon périodique, ou encore de *folie circulaire* caractérisée par l'alternance d'accès maniaques et dépressifs. Quand l'histoire du sujet est bien connue, l'erreur est facilement évitée par le fait même de l'existence d'une série d'accès délirants à début brusque, suivis de guérison. Dans le cas contraire, le malade se présente parfois avec les allures d'un paralytique expansif : actif et entreprenant, il fait mille projets, se croit appelé à de hautes destinées; il peut exister de l'incohérence et de la mobilité dans les idées délirantes. Chez certains anciens intermittents, on constate de plus de l'inégalité pupillaire, des idées ambitieuses, des préoccupations hypocondriaques analogues à celles de la paralysie générale, et parfois même de l'hésitation de la parole sous l'influence d'abus alcooliques. Enfin, exceptionnellement des accidents congestifs peuvent être observés; il faut alors recourir à l'étude des antécédents et de la marche de la maladie. On a opposé avec raison la méchanceté, le caractère agressif du circulaire à la bienveillance habituelle du paralytique.

Délires des dégénérés. — En raison de la prédilection des paralytiques délirants pour les *idées de grandeurs* et les *préoccupations hypocondriaques*, les conceptions délirantes de cette nature doivent toujours faire penser à la paralysie générale, surtout quand elles apparaissent pour la première fois à l'âge adulte, dans le sexe masculin. Mais, il faut le répéter, ce n'est pas sur la couleur des idées délirantes qu'on s'appuiera pour le diagnostic, puisque aussi bien celles-ci peuvent se rencontrer, aussi absurdes parfois que chez les paralytiques, chez des dégénérés (bouffées ambitieuses, obsessions hypocondriaques). A ne considérer les choses que superficiellement, les bouffées ambitieuses avec excitation maniaque des dégénérés peuvent simuler la forme expansive de la paralysie générale : même exubérance, même désordre dans les conceptions; mêmes idées de grandeurs incohérentes, bien qu'atteignant rarement, sauf dans la débilité mentale, la niaiserie et la mobilité du délire des paralytiques. Ajoutons que parfois, sous l'influence d'un appoint alcoolique, il y a quelques symptômes physiques : inégalité pupillaire, tremblement des lèvres, hésitation de la parole. L'étude des anamnestiques, celle des antécédents héréditaires, l'absence de systématisation, la permanence des symptômes physiques, les signes d'affaiblissement intellectuel permettront de distinguer les délires des dégénérés, souvent curables, de la paralysie générale.

Neurasthénie. — La neurasthénie, le simple épuisement fonc-

tionnel du système nerveux, peut présenter un certain groupement de symptômes qui parfois en impose pour un début de paralysie générale. Il existe de la céphalée, des névralgies, des vertiges, de l'inégalité pupillaire, de l'exagération des réflexes, une parésie plus ou moins accentuée, de l'impuissance. Au point de vue psychique, on observe une diminution de l'attention et de la mémoire, de la torpeur intellectuelle, une émotivité et une irascibilité inaccoutumées, parfois même des préoccupations manifestement hypocondriaques. La réunion de ces divers symptômes physiques et mentaux peut et doit faire penser à la paralysie générale. D'autre part, il est des cas de démence paralytique incontestable, à la période d'état, dans lesquels on peut voir survenir (Régis) un véritable état neurasthénique.

En général, cependant, les erreurs pourront être évitées en se basant sur les signes suivants (Magnan et Sérieux) : le neurasthénique a conscience de son état, il analyse d'une façon précise les troubles qu'il éprouve, il est capable d'observations très judicieuses : il est plutôt porté à exagérer la gravité des maux dont il se plaint qu'à la méconnaître, comme fait le paralytique ; et si, parfois, certains paralytiques généraux présentent des préoccupations très vives au sujet de tel ou tel symptôme, on constate qu'ils ne prêtent aucune attention à d'autres troubles au moins aussi graves.

Le neurasthénique n'a point, malgré l'amnésie dont il se plaint, de graves lacunes de la mémoire, et surtout point de modifications profondes du caractère, du sens moral, de la personnalité. En outre, on ne constate pas chez lui de véritable hésitation de la parole, pas d'ictus cérébraux, pas de tremblement des lèvres, point d'exagération bien notable des réflexes. Enfin, sous l'influence du repos, d'un traitement approprié, le neurasthénique guérit ou s'améliore notablement.

Dans certains cas, le diagnostic présente, malgré les signes différentiels qui précèdent, de sérieuses difficultés. La paralysie générale au début, dans sa période préparalytique, se caractérise parfois par un état neurasthénique prodromique que l'absence des signes essentiels de la démence paralytique ne permet pas de rattacher à une lésion cérébrale organique (Doutrebente, Ballet, v. Krafft-Ebing, Régis, Fournier, Gross). La première question à résoudre est celle de savoir s'il s'agit d'une neurasthénie constitutionnelle, essentielle, ayant commencé avant l'âge adulte, ou au contraire si l'on a affaire à des troubles neurasthéniques accidentels, récents, et dont la cause déterminante reste inconnue. Dans le premier cas, l'hypothèse de la paralysie générale est peu probable ; elle est très possible dans le second (Régis). La neurasthénie préparalytique se distingue encore de la neurasthénie simple par l'absence des stigmates essentiels de la névrose, par l'existence de douleurs névral-

giques et la description imagée qu'en fait le malade, par les modifications brusques de l'état de ce dernier, par sa facilité à se laisser influencer par les circonstances et les agents thérapeutiques, par le caractère plus psychique que physique de ses souffrances (Ballet), les modifications spéciales du caractère (irritabilité, changement d'humeur), l'oubli des convenances, les tendances vaniteuses, les spéculations inconsidérées, la nature des troubles, dépressifs dans la neurasthénie, expansifs dans la paralysie générale (Gross).

Les *troubles psychiques post-infectieux* sont caractérisés parfois par des manifestations neurasthéniques qui nécessitent un examen attentif et prolongé. Si le malade n'a pas d'antécédents syphilitiques, on pourra écarter l'hypothèse de la démence paralytique; si au contraire il y a eu syphilis, le diagnostic des cérébrasthénies infectieuses deviendra malaisé. M. Régis admet que la connaissance des antécédents peut servir à trancher la difficulté : s'agit-il d'un « névropathe », on pensera à la neurasthénie; si au contraire on a affaire à un « cérébral », à un descendant de congestifs et d'apoplectiques, on se ralliera à l'hypothèse de paralysie générale, surtout s'il existe des troubles oculo-pupillaires et des troubles de la parole.

Hystérie. — La paralysie générale peut, dans des cas d'ailleurs rares, s'associer à l'hystérie, ou la simuler (Régis). Des difficultés sérieuses peuvent survenir dans les cas d'hystérie consécutive à la syphilis.

Démence précoce. — Kraepelin a groupé sous ce nom une série de psychoses (*hébéphrénie*, *catatonie*, *démence paranoïde*) qui doivent être distinguées de la paralysie générale. Parfois ces états présentent certains symptômes physiques (ictus, exagération des réflexes, dilatation pupillaire) qui, associés à des manifestations délirantes, peuvent induire en erreur. Pour distinguer la démence précoce de la démence paralytique, Kraepelin s'appuie sur les signes physiques de cette dernière psychose, sur les troubles de la mémoire, la confusion, l'absence ou le développement incomplet des symptômes catatoniques. Les gesticulations bizarres et l'excitation périodique appartiennent au tableau symptomatique de la démence précoce. Dans la stupeur paralytique on n'observe pas le négativisme obstiné de la catatonie. Dans les périodes d'excitation de la paralysie générale, il y a parfois des mouvements impulsifs stéréotypés, mais non les réponses incohérentes, la confusion du langage de la démence précoce; en outre, les malades sont moins lucides, plus désorientés que les catatoniques.

États de confusion. — Il ne semble pas qu'il y ait lieu d'insister longuement sur le diagnostic de la paralysie générale avec le *délire alcoolique* et les *états de confusion hallucinatoire*. Rappelons cependant que d'une part des états analogues à la confusion hallucinatoire aiguë peuvent se montrer au cours de la démence paralytique, et

d'autre part que parfois, sous des accidents alcooliques aigus, se dissimulent les symptômes de la paralysie générale. Les excès de boisson sont assez fréquents à la période de début de la maladie : ils peuvent déterminer à eux seuls l'internement du sujet, et par les symptômes bruyants qu'ils provoquent, masquer les signes essentiels de la démence paralytique. Il convient donc, en présence de certains alcooliques, de réserver le diagnostic, surtout lorsque l'âge, les antécédents seront de nature à faire soupçonner la possibilité de la paralysie générale.

Délires systématisés. — Il est des aliénés chroniques, hallucinés ou non, qui présentent des *idées de grandeur systématisées* : ils se proclament de race royale, réclament les millions qui leur reviennent, ou se figurent être doués de pouvoirs surnaturels. Loin d'avoir la bonhomie et aussi l'absurdité du paralytique ambitieux, ils sont hautains et pleins de morgue. Leur intelligence est à peu près intacte ainsi que leur mémoire ; ils savent fournir à l'appui de leur délire des arguments témoignant de leur activité mentale, tandis que les paralytiques, à part quelques cas exceptionnels, n'ont dans leurs conceptions ni logique, ni coordination ; ils ne savent point défendre leurs idées délirantes, d'ailleurs très mobiles. Ces délires systématisés se distinguent encore par leur marche et leur durée : les uns, en effet, peuvent guérir ; les autres durent vingt ans et même davantage sans compromettre l'existence. Enfin, dans ces psychoses il n'y a ni troubles moteurs, ni affaiblissement intellectuel (sauf dans les phases ultimes).

Épilepsie. — Les ictus épileptiformes de la paralysie générale simulent parfois l'épilepsie et peuvent se montrer à l'état isolé, comme signes précurseurs. L'apparition des phénomènes convulsifs à l'âge adulte, l'affaiblissement intellectuel accentué qui suit chacun d'eux, feront soupçonner l'existence d'une lésion cérébrale. D'autre part, chez des épileptiques simples, à la suite d'accès convulsifs, on peut observer de l'inégalité pupillaire, de l'incontinence des matières, du tremblement de la langue, de l'embarras de la parole, des paralysies localisées très fugaces, des troubles de la sensibilité, un état d'obtusion intellectuelle avec amnésie. Ces symptômes, auxquels vient parfois s'ajouter un accès délirant, sont, en général, passagers ; dans des cas exceptionnels, l'embarras de la parole dure un certain temps, mais l'état de l'intelligence empêche les erreurs. La répétition prolongée des accès épileptiques peut être suivie d'une déchéance intellectuelle accusée. Cette *démence épileptique*, à la faveur de laquelle des idées délirantes peuvent se développer, se distingue de la paralysie générale par son évolution et par l'absence de troubles moteurs.

Alcoolisme chronique. — Nous empruntons à M. Magnan les éléments principaux du diagnostic de la paralysie générale avec les troubles psychiques dus à l'intoxication alcoolique chronique. Si l'alcoolisme aigu peut *masquer* les symptômes de la démence para-

lytique, l'empoisonnement chronique par l'alcool peut tantôt *produire* la paralysie générale, tantôt *simuler* la paralysie générale, en déterminant un état d'affaiblissement intellectuel (démence alcoolique) qui présente une certaine analogie avec la démence paralytique. Enfin, il arrive que, chez des sujets prédisposés, une intoxication aiguë produit un accès délirant rappelant également les troubles psychiques de la paralysie générale. Sous la fâcheuse dénomination de *pseudo-paralysie générale alcoolique*, on a englobé des malades très disparates qui doivent être répartis en trois groupes : 1° les sujets qui, à la suite d'excès alcooliques prolongés, sont devenus paralytiques généraux ; — 2° les alcooliques chroniques tombés dans la démence ; — 3° les prédisposés qui, sous l'influence d'excès de boissons, peuvent, en l'absence de renseignements, et à ne les considérer qu'à un moment de leur évolution, paraître atteints de paralysie générale, mais qui guérissent rapidement.

Dans le premier groupe, l'action de l'alcool sur le tissu nerveux détermine les lésions caractéristiques de la démence paralytique. Cette évolution se fait d'une façon progressive, bien qu'il puisse survenir, sous l'influence de l'internement et de l'abstinence, une rémission qui permet la sortie du malade. Si l'observation s'arrêtait là, on pourrait, comme le fait remarquer M. Magnan, dire : « pseudo-paralysie générale ». Mais bientôt, sous l'influence d'abus alcooliques, le malade ne tarde pas à être pris de nouveaux accidents et nombre de ces pseudo-paralytiques, que l'on donne comme guéris après chacun de leurs accès, terminent leur prétendue pseudo-paralysie générale par une paralysie générale confirmée.

Les malades du second groupe sont des alcooliques chroniques, chez lesquels l'affaiblissement psychique finit par aboutir à une véritable démence : la *démence alcoolique*. Dans les cas les moins avancés, l'intelligence et la mémoire s'affaiblissent, l'imagination s'éteint, le cours des idées se ralentit, le jugement devient moins sûr, les sentiments affectifs et le sens moral s'émoussent, le caractère se modifie. Des idées délirantes, de grandeur ou de persécution, mal systématisées, des états dépressifs ou expansifs, des préoccupations hypocondriaques déterminent souvent l'internement. On constate des troubles moteurs et sensitifs : fourmillements, crampes, ictus apoplectiformes ou épileptiformes, tremblement de la langue, embarras de la parole, inégalité pupillaire. A un degré plus avancé, la démence s'accentue ; le malade est indifférent, hébété, apathique, désorienté. La mémoire est très affaiblie, le sens moral oblitéré. L'alcoolique chronique peut commettre, sans en avoir conscience, les actes les plus répréhensibles.

Malgré que certains traits de ce tableau symptomatique rappellent la physionomie clinique de la démence paralytique, il n'y a pas lieu de décrire les faits de ce genre sous le nom de « pseudo-paralysie générale alcoolique ». Que des erreurs puissent être commises, cela

est incontestable, mais cela tient à des renseignements incomplets, à une observation trop peu prolongée. Certains signes peuvent servir en effet à reconnaître la démence alcoolique. Il est rare de constater un effondrement de l'intelligence aussi accentué que dans la paralysie générale : le malade peut encore suivre une idée, montrer quelque habileté quand il s'agit de satisfaire son appétit pour la boisson. La marche de cette démence est plus lente que celle de la paralysie générale : quand les lésions ne sont pas trop avancées, les symptômes restent longtemps stationnaires; une amélioration peut parfois se produire. Au point de vue des troubles physiques, on ne trouve pas, chez les déments alcooliques, l'hésitation caractéristique de la parole; par contre, les symptômes liés aux lésions circonscrites ne sont pas rares. Ces malades peuvent présenter des idées délirantes, parfois même des idées passagères de grandeur; mais habituellement on voit prédominer les idées mélancoliques, les idées de persécution, de jalousie accompagnées d'hallucinations.

Dans le troisième groupe de faits, on a affaire à des alcooliques qui comptent dix et même quinze entrées dans les asiles, qui chaque fois se présentent avec les allures de paralytiques, mais guérissent rapidement, sans verser ni dans la démence alcoolique, ni dans la paralysie générale. Ces sujets présentent souvent un délire polymorphe (de grandeurs, hypocondriaque, de persécution), délire absurde, incohérent, mobile, accompagné de troubles pupillaires et d'une certaine gêne de la parole. Parfois ils se font arrêter pour n'avoir pu payer un fiacre, une dépense de restaurant. En l'absence de renseignements, ces faits font penser à la paralysie générale. Mais bientôt, sous l'influence de l'hygiène de l'asile, le délire s'efface et l'état mental apparaît, bien différent de celui du paralytique. Pour M. Magnan, ces alcoolisés sont des dégénérés chez lesquels l'alcool, véritable pierre de touche, a une action spéciale sur les éléments nerveux : une intoxication même légère suffit pour amener un désordre psychique très accusé et pour faire éclore des accès délirants ayant des analogies avec ceux de la paralysie générale. Le tremblement des lèvres, de la langue, les accrocs de la parole, les troubles pupillaires déterminés par le poison facilitent encore la confusion. Cette susceptibilité psychique spéciale protège le malade, par le fait même de ces réactions délirantes exagérées, contre des abus considérables; ainsi s'explique l'apparente immunité de ces sujets qui peuvent impunément compter de très nombreux accès de délire alcoolique. Ces cas ne méritent pas la dénomination de pseudo-paralysie générale : il s'agit de dégénérescence mentale mise en activité par un agent toxique (Magnan).

En résumé, dit M. Magnan, trois groupes de faits existent (démence alcoolique, paralysie générale, dégénérescence mentale), dans lesquels, par suite d'un appoint alcoolique, des individus affectés

de maladies très différentes peuvent présenter des symptômes en apparence semblables, d'où des difficultés très grandes de diagnostic. Faut-il couvrir d'un voile ces difficultés en englobant tous ces cas sous la dénomination de pseudo-paralysie générale alcoolique? Mieux vaut étudier ces faits plus complètement; c'est ainsi que les erreurs deviendront des exceptions.

Saturnisme chronique. — L'*intoxication chronique par le plomb* peut, comme l'alcoolisme chronique, donner lieu, en outre des paralysies saturnines, à des troubles physiques et psychiques passagers offrant quelque analogie avec la démence paralytique : embarras de la parole, tremblement, faiblesse musculaire généralisée, gâtisme, obtusion de la mémoire et de l'intelligence, accès épileptiformes, étourdissements. Le début brusque des accidents, qui atteignent rapidement une grande intensité, l'activité des troubles sensoriels, la disparition en quelques semaines de symptômes d'apparence très grave, sans parler des signes habituels du saturnisme, aideront au diagnostic.

D'autre part, l'empoisonnement chronique par le plomb peut provoquer l'apparition de la démence paralytique, paralysie générale d'*origine saturnine*, qui n'a rien de particulier, sinon son étiologie.

On a décrit une *pseudo-paralysie générale saturnine* ; les considérations dans lesquelles nous sommes entrés à propos de la pseudo-paralysie générale alcoolique s'appliquent de tous points aux faits disparates groupés sous le nom de pseudo-paralysie générale saturnine. Cette dernière forme est également repoussée par la clinique (Magnan, Vallon).

A propos des paralysies générales d'origine toxique il convient de se demander si l'anatomie pathologique ne nous fournira pas ultérieurement des caractères positifs qui pourront servir à les distinguer de la paralysie générale vraie (le plus souvent d'origine syphilitique). Ces caractères histologiques, unis à une analyse clinique plus pénétrante, permettront sans doute, un jour, de mettre dans des catégories à part ces méningo-encéphalites toxiques (et aussi certaines méningo-encéphalites infectieuses) engendrées en dehors de la spécificité.

Intoxications diverses. — L'*intoxication chronique par le bromure de potassium* peut rappeler la démence paralytique : perte de la mémoire, inégalité pupillaire, embarras de la parole, faiblesse et incertitude des mouvements, tremblement. Mais tous ces troubles disparaissent avec la cessation du médicament. Citons encore, pour mémoire, comme présentant des signes analogues, la *démence pellagreuse* aujourd'hui exceptionnelle en France.

Démence apoplectique (*Lésions cérébrales circonscrites*). — Les foyers de ramollissement cérébral, les hémorragies cérébrales ou méningées, la pachyméningite, les tumeurs du cerveau, etc., peuvent donner lieu, non seulement à des troubles moteurs ou sensitifs, mais

encore à des troubles psychiques (*démences organiques* ou *apoplectiques*). L'association des signes physiques avec les symptômes d'affaiblissement intellectuel réalise un ensemble symptomatique qui présente plus d'un trait commun avec le tableau clinique de la paralysie générale : état d'affaiblissement intellectuel combiné avec des troubles moteurs ou sensitifs, parole embarrassée, troubles pupillaires ; ictus apoplectiformes ou épileptiformes, délires épisodiques. Comme dans la paralysie générale, la curabilité est exceptionnelle et le malade termine souvent son existence dans la démence, le gâtisme et la paralysie. Mais, après ces analogies, il convient de mettre en lumière des signes différentiels importants (Marcé, Magnan, Lwoff, Beyer).

La démence paralytique est une maladie de l'âge adulte (de trente-cinq à quarante-cinq ans) ; après soixante ans, elle est rare. Au contraire, c'est dans la période d'involution sénile (de quarante-huit à cinquante-huit ans) que se montre la démence apoplectique.

Les troubles moteurs ont des caractères particuliers en rapport avec la nature et la répartition des lésions. Chez le paralytique général, il s'agit d'une *incoordination* psycho-motrice *généralisée*, n'aboutissant que tardivement à une parésie réelle ; chez les sujets porteurs de lésions en foyers, ce sont des *paralysies* véritables, permanentes, très accentuées et nettement *localisées* à un membre ou à un côté du corps (hémiplégie), le côté opposé restant indemne. L'hémiplégie s'accompagne souvent de contracture, très accusée ou latente. Dans la paralysie générale, au contraire, l'hémiplégie durable avec contracture est exceptionnelle. La démarche du paralytique est tantôt incertaine et titubante, tantôt lente et pénible ; l'hémiplégique traîne la jambe et *fauche*. Quand les troubles moteurs sont moins accentués, en faisant marcher le patient à cloche-pied, on s'aperçoit qu'un des membres inférieurs est moins solide que l'autre ; de même en se faisant serrer les mains par le sujet, on reconnaît une parésie unilatérale. La paralysie du facial inférieur, la déviation de la langue, rares ou peu accusées dans la démence paralytique, sont au contraire fréquentes et plus accentuées dans les lésions circonscrites : la commissure labiale est abaissée, le sillon naso-labial effacé. On le voit, la présence de paralysies motrices unilatérales permanentes est la règle dans les altérations que nous étudions, et l'exception dans la démence paralytique ; on n'observe dans cette dernière que des hémiparésies transitoires. Signalons une cause d'erreur due à la production de troubles moteurs généralisés par des lésions circonscrites, multiples et symétriques des deux hémisphères.

L'inégalité pupillaire serait, dans les lésions en foyer, moins fréquente que dans la démence paralytique. L'embarras de la parole chez les déments apoplectiques ne ressemble ni aux *accrocs*, ni à l'hésitation suivie d'une détente des paralytiques au début, ni aux troubles ataxiques, ou à la parole traînante et saccadée des phases

ultimes. Ce trouble tient non point à l'incoordination psycho-motrice et au tremblement des muscles servant à la phonation, mais à une paralysie unilatérale de la langue (glossoplégie) ; il y a de l'empâtement ; il semble que le sujet ait de la peine à faire mouvoir sa langue, ou qu'il ait de la bouillie dans la bouche. Le tremblement fibrillaire de la langue est rare ; il en est de même de ces mouvements convulsifs qui se produisent chez le paralytique pendant l'émission des sons. Ajoutons que dans les lésions circonscrites, les troubles d'articulation, au lieu d'être passagers, intermittents, parfois difficiles à mettre en évidence, sont permanents et nettement perceptibles (Magnan).

Les *troubles aphasiques* (aphasie motrice, aphasies sensorielles), rares ou passagers dans la paralysie générale, sont très fréquents et permanents dans les lésions en foyer. Les *troubles sensitifs* (*hémianesthésie*) et *sensoriels* localisés sont rares dans la paralysie générale, tandis qu'il est assez commun de les observer dans les lésions cérébrales circonscrites.

Nous avons opposé plus haut les *paralysies* musculaires *localisées* des déments apoplectiques à l'*incoordination* motrice généralisée des paralytiques. Il convient de même, au point de vue mental, d'opposer la *paralysie* des fonctions de certains centres corticaux déterminés dans les lésions circonscrites, à l'affaiblissement psychique « en masse » de la paralysie générale. Chez les paralytiques, les lésions diffuses de la corticalité n'ont rien laissé survivre de la personnalité antérieure, tandis que chez le dément organique il en subsiste des vestiges, plus ou moins nombreux. Les sentiments affectifs et moraux, le jugement même sont moins compromis. L'humeur est aussi différente : dans les démences organiques, l'émotivité et la sensiblerie sont plus accusées, les malades sont souvent méfiants et irascibles. Au point de vue des troubles délirants, on observe dans les démences organiques une prédominance des idées de persécution et des idées mélancoliques, avec ou sans hallucinations.

Enfin, la marche des troubles intellectuels des lésions circonscrites est loin d'être celle de la paralysie générale. Le début est brusque, en général consécutif à un ictus cérébral ; la marche plus lente ; la terminaison mortelle peut ne survenir que très tardivement.

Les considérations qui précèdent sont applicables non seulement aux foyers de ramollissement, mais encore, sauf quelques points de détail, aux autres lésions circonscrites : *foyers d'hémorragie*, *pachyméningites*, *tumeurs cérébrales*, *sclérose cérébrale atrophique*. Ces lésions, quand elles répondent à certaines conditions de siège et de nombre, peuvent simuler la démence paralytique. Pour ce qui est des tumeurs, on les diagnostiquera par la présence de paralysies localisées, isolées ou multiples, par l'existence d'un affaiblissement intellectuel moins généralisé, par les troubles oculaires (paralysies,

œdème de la papille, névrite optique), par les attaques épileptiformes fréquentes, les vomissements, les vertiges, les alternatives brusques de torpeur et de lucidité.

Athérome généralisé. — Les lésions des artérioles et des capillaires du cerveau peuvent, lorsqu'elles sont suffisamment généralisées, déterminer, en l'absence de toute lésion en foyer, un état d'affaiblissement psychique présentant quelque analogie avec la démence paralytique (*pseudo-paralysie générale arthritique*, Klippel). On fera le diagnostic (Arnaud) par l'âge du patient (cinquante à soixante ans), par l'existence des signes de l'artério-sclérose, par la différence des troubles de la parole (empâtement, lenteur et non hésitation), par l'intensité et la généralisation moindres de l'affaiblissement psychique, par l'évolution (tendance à l'état stationnaire). Il faut savoir que la paralysie générale peut se développer chez des athéromateux.

Syphilis cérébrale. — La syphilis, par les lésions qu'elle détermine sur les méninges, le cerveau, la moelle et les nerfs, peut donner lieu à un ensemble symptomatique qui rappelle plus ou moins l'aspect clinique de la paralysie générale. Il s'agit néanmoins de deux affections distinctes dont la marche, la terminaison, le pronostic et le degré de curabilité sont essentiellement différents (Magnan, 1884). L'analogie qu'elles peuvent présenter s'explique par ce fait que les lésions syphilitiques du système nerveux, bien que n'affectant pas le cerveau dans son entier, sont souvent multiples et intéressent les lobes fronto-pariétaux. Il s'agit tantôt de produits nodulaires et nettement limités (tumeurs gommeuses), tantôt d'altérations moins bien circonscrites (méningite et encéphalite scléreuses et scléro-gommeuses diffuses, artérites). Autour de ces altérations spécifiques, il existe des altérations deutéropathiques (méningo-encéphalite de voisinage, etc.), dont le rôle est important. Pour distinguer la *démence syphilitique progressive* de la paralysie générale, on ne peut guère s'appuyer sur l'existence d'une infection syphilitique antérieure, puisque la vérole se rencontre très fréquemment dans les antécédents des paralytiques généraux. On tiendra compte de l'âge (la démence syphilitique n'étant pas rare avant l'âge adulte), de l'évolution de la maladie (dans la démence syphilitique, la période prodromique est habituellement moins accusée, l'affection se développant plus rapidement), de ses symptômes : les troubles psychiques et moteurs de la démence syphilitique sont plus inconstants, plus exposés à varier de nature et d'intensité (Fournier, Heubner). Si on met de côté la période ultime de l'affection et les cas dans lesquels la multiplicité et l'étendue exceptionnelles des lésions spécifiques équivalent à une altération diffuse comme celle de la paralysie générale, on peut dire que dans la syphilis cérébrale les facultés mentales sont habituellement moins atteintes et surtout le sont d'une façon moins généralisée (démence des lésions circonscrites) : certaines facultés sont relativement peu touchées ; la mémoire

est parfois peu affaiblie ou partiellement atteinte (aphasies) ; quelques sujets ont perdu les notions d'étendue ou de distance, d'autres la faculté de calculer. Les mêmes troubles délirants qui se greffent sur la démence paralytique peuvent aussi se surajouter à la démence syphilitique : ce sont des idées de grandeur absurdes et mobiles, des idées de satisfaction, des préoccupations hypocondriaques, des troubles mélancoliques. Ces manifestations délirantes ne peuvent servir à éclairer le diagnostic.

Les troubles moteurs, sensitifs et sensoriels, présentent également, dans la démence syphilitique, certains caractères différentiels, dus à ce qu'ils sont sous la dépendance de lésions, nettement circonscrites d'une part, et d'autre part abolissant souvent d'une façon complète les fonctions d'un territoire déterminé de l'écorce. Telles sont les hémiplégies, les monoplégies, les aphasies motrices ou sensorielles, les paralysies des nerfs craniens et en particulier des nerfs oculaires, l'épilepsie jacksonienne. Il y a aussi certaines combinaisons de symptômes, — habituellement non associés et dus à des lésions disséminées, à la méningite basilaire gommeuse diffuse, — qui plaident en faveur de la syphilis du cerveau : par exemple, l'hémiplégie gauche avec aphasie, l'hémiplégie avec paralysie oculaire, avec monoplégie du côté opposé, la paralysie faciale avec paralysie des troisième ou quatrième paires, les hémiplégies alternes (Mauriac, Fournier). L'embarras de la parole est rarement identique à l'hésitation caractéristique de la paralysie générale : d'ordinaire, c'est une glossoplégie. Le tremblement des doigts et de la langue est aussi moins fréquent. Ajoutons enfin une série de symptômes, fréquents dans la syphilis cérébro-médullaire, plus rares dans la paralysie générale, et dont le caractère est souvent d'être fugaces, inconstants, d'intensité variable : les douleurs ostéocopes, les vomissements répétés, les vertiges, la céphalée, la raideur et la contracture permanentes, les alternatives d'excitation et de somnolence, le coma, les troubles de la vue, la paraplégie (avec paralysie du sphincter et troubles de la sensibilité) fréquente dans la méningo-myélite diffuse scléreuse.

Aucun de ces signes différentiels n'a une valeur absolue puisqu'il n'est guère de symptômes que la paralysie générale ne puisse reproduire ; cependant, en général, l'existence d'une hémiplégie, d'un ptosis, devra faire soupçonner la syphilis cérébrale.

La *marche* de la démence syphilitique n'est pas celle de la paralysie générale. Cette dernière affection aboutit à assez bref délai à une terminaison mortelle, tandis que la syphilis cérébrale, à évolution plus lente, peut se prolonger durant dix, quinze et même vingt années. Enfin, la syphilis cérébrale peut s'amender d'une façon très notable, guérir même, sous l'influence du traitement spécifique.

Il nous faut dire un mot de la *pseudo-paralysie générale syphilitique* (Fournier), bien que l'existence de cette forme clinique soit très

contestable. Cette pseudo-paralysie générale présenterait avec la paralysie générale classique de grandes ressemblances au double point de vue clinique et anatomique. Il ne s'agirait plus de lésions spécifiques nettement reconnaissables, mais d'une altération qui, bien que d'origine syphilitique, serait difficile à différencier de celle de la paralysie générale et devrait être considérée comme un syphilome scléro-gommeux en nappe aboutissant à la symphyse tri-méningo-cérébrale. On pourrait diagnostiquer la pseudo-paralysie générale syphilitique à l'aide de certains signes : le tremblement serait moins commun ; on n'observerait pas de frémissement vermiculaire ; les troubles moteurs seraient de nature paralytique et non ataxique, le délire des grandeurs ferait presque toujours défaut ; le début serait marqué par des ictus apoplectiques et des paralysies soudaines ; les paralysies partielles nettement localisées (paralysies oculaires, hémiplégie) seraient fréquentes ; l'état général serait altéré. Enfin, sous le rapport anatomique, la prédominance des lésions porterait plus spécialement sur la substance grise des circonvolutions dans la paralysie générale et sur les méninges dans la pseudo-paralysie générale.

Nous pensons que de ces distinctions, les unes (paralysies partielles) s'appliquent mieux à la démence syphilitique proprement dite telle que nous l'avons envisagée plus haut, les autres ne sont que des nuances inconstantes et infidèles. Foville en a fait une critique sagace en montrant que « chacune de ces différences perd toute importance lorsque, au lieu de prendre comme terme de comparaison quelques cas de paralysie générale choisis en vue de former un type de convention, on tient un juste compte de ce que l'observation d'un grand nombre de malades fait reconnaître de mobile, de variable, de disparate dans le début, dans l'évolution de cette affection ». Sans nous livrer ici à une discussion approfondie, nous rappellerons d'une part que le délire de grandeurs fait très souvent défaut dans la paralysie générale, et, d'autre part, qu'il peut exister à son degré le plus élevé dans les démences de nature syphilitique ; enfin le tremblement des lèvres et de la langue manque parfois dans la paralysie générale où l'on peut observer, par contre, des parésies passagères et un début par des ictus apoplectiformes ou épileptiformes. En résumé, parmi ces cas de pseudo-paralysie générale, les uns doivent rentrer dans le groupe précédemment étudié (démence syphilitique progressive), les autres ont leur place dans la paralysie générale vraie.

Sclérose en plaques. — Habituellement facile, le diagnostic peut dans certains cas être assez délicat. La généralisation des plaques de sclérose à diverses parties de l'axe cérébro-spinal, leur siège au niveau des lobes antérieurs du cerveau peuvent réaliser un aspect symptomatique assez analogue à celui de la démence paralytique. Nombreux sont les points de contact : attaques apoplectiformes, parésie des membres inférieurs, amblyopie, embarras de la parole, tremble-

ment de la langue, troubles de la marche ; mémoire plus ou moins affaiblie, facultés intellectuelles et affectives diminuées ; irritabilité, apathie ou émotivité excessive. Il n'est pas jusqu'au facies du sujet qui ne rappelle parfois celui du paralytique : regard vague, lèvre tombante, aspect hébété. Enfin, sur cet état d'affaiblissement psychique peuvent, comme dans la démence paralytique, se développer des troubles délirants : euphorie par intervalles, idées de grandeurs puériles, délire mélancolique, hallucinations (Charcot). Les signes caractéristiques de la sclérose en plaques (tremblement intentionnel, nystagmus, vertiges, contractures) serviront au diagnostic ; l'embarras de la parole a des caractères particuliers : la parole est scandée (le même phénomène peut se rencontrer chez le paralytique, mais bien moins accentué). La maladie frappe plus volontiers la femme ; sa marche est plus lente que celle de la paralysie générale, son début plus brusque ; c'est en outre une affection de la jeunesse ou de la première moitié de l'âge adulte ; enfin la déchéance psychique est en général moins profonde et le sens moral moins affaibli. Il faut savoir que parfois les deux affections peuvent coexister.

Démence vésanique. — Les psychoses aiguës ou chroniques peuvent se terminer par un état d'affaiblissement psychique. Cette *démence vésanique* est secondaire, la démence paralytique est primitive ; elle atteint rarement un degré aussi accentué que cette dernière, elle est moins généralisée, ne s'accompagne pas de troubles moteurs, et reste longtemps stationnaire : les phénomènes délirants, loin d'être bruyants, ne sont que des vestiges qui vont s'effaçant chaque jour. Ajoutons que la plupart des cas rangés sous la rubrique de démence vésanique secondaire appartiennent en réalité à la *démence précoce* dont il a déjà été question.

Démence primitive aiguë. — Sous ce nom on distingue des états d'affaiblissement psychique et musculaire habituellement causés par des troubles de nutrition de l'écorce cérébrale, et consécutifs à des maladies infectieuses aiguës, à un épuisement général (hémorragies abondantes), à une intoxication aiguë (oxyde de carbone), etc. On constate un anéantissement plus ou moins complet des facultés mentales, une obnubilation de la conscience, de l'ataxie des mouvements, de la lenteur de la parole, de l'inégalité pupillaire ; l'amnésie est parfois totale ; le malade est tantôt inerte, tantôt en proie à une activité incohérente. Ces accidents aigus atteignent rapidement une intensité extrême ; ils sont toujours secondaires, ils peuvent guérir.

Démence sénile. — La démence sénile ne saurait être l'occasion de méprises : contrairement à la paralysie générale, elle ne se montre que chez des individus très avancés en âge (début de soixante-cinq à soixante-quinze ans). Les troubles mentaux sont moins généralisés ; la mémoire des faits anciens persiste, tandis que les événements de

chaque jour sont de suite oubliés. L'individualité psychique est moins profondément atteinte. Il n'y a ni incoordination psychomotrice accentuée, ni hésitation de la parole. La marche de la maladie est lente, sa durée n'est limitée que par l'âge avancé du sujet. Si, comme dans les autres états de démence, il survient des idées délirantes, ce sont, en général, des idées de persécution.

Enfin, on peut voir survenir, à la suite de traumatismes craniens, un *affaiblissement intellectuel progressif* qui paraît en rapport avec des lésions organiques du cerveau.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (1). — Si l'on acceptait en bloc tous les documents histologiques publiés à ce sujet depuis trente ans, force serait de déclarer que l'anatomie pathologique de la paralysie générale progressive est singulièrement complexe, sans même posséder à l'heure actuelle une formule nettement définie. Pas un département du système nerveux, central ou périphérique, qui n'ait été trouvé plus ou moins lésé, suivant les époques et les techniques, depuis l'écorce cérébrale jusqu'au grand sympathique. Aussi bien les théories les plus opposées ont-elles été soutenues quant au siège et quant à la nature du processus initial; même, tout récemment, par une réaction facile à prévoir, certains auteurs sont allés jusqu'à refuser *toute spécificité* aux lésions de la paralysie générale (Schmidt).

Pour s'orienter à travers tant d'opinions si opposées, il importe de bien savoir que les altérations rencontrées chez les paralytiques généraux n'ont pas *toutes* la *même* valeur. Les unes, précoces et constantes, existent dès le début de la maladie, méritant ainsi d'être appelées *lésions fondamentales*. D'autres, au contraire, sont tardives et peuvent même manquer jusqu'à la fin, alors que le mal a parcouru tous ses stades; ce sont les *lésions accessoires*. Enfin, un troisième groupe d'altérations, celui-là très important, comprend tous les processus lésionnels qui peuvent atteindre le paralytique général comme tout autre sujet et dans n'importe quel organe (cerveau, moelle, viscères), arrivant ainsi à compliquer, parfois de bien singulière façon, le substratum anatomique fondamental de la maladie première; ce sont là, évidemment, des *lésions associées*.

C'est en nous basant sur ce classement général des altérations rencontrées chez les paralytiques généraux, que nous croyons devoir étudier successivement :

1° La *paralysie générale pure*, constituée par une méningo-encéphalite corticale diffuse et spécifique.

2° Les *paralysies générales associées*, groupe étendu et complexe. C'est encore une méningo-encéphalite corticale, mais elle s'associe à d'autres complexus lésionnels, de natures et de localisations très

(1) Ce chapitre a été rédigé par M. Ch. Philippe, chef du laboratoire d'anatomie pathologique de la clinique Charcot à la Salpêtrière.

variées (maladies du cerveau ; sclérose combinée de la moelle ; tabes ; névrites périphériques ; affections viscérales).

Paralysie générale pure. — Nous devons décrire à part les lésions *fondamentales*, les lésions *contingentes* ou *accessoires*.

Les LÉSIONS FONDAMENTALES sont la méningite et l'encéphalite corticale.

La *méningite* frappa tout d'abord les premiers observateurs, comme en témoignent les dénominations d'*arachnitis chronique* (Bayle), ou de *périencéphalo-méningite chronique diffuse* (Calmeil).

Dans la plupart des cas, elle est limitée à l'arachnoïde et à la pie-mère. Ces deux enveloppes, devenues opaques et intimement unies, forment une véritable membrane à la surface des circonvolutions

Fig. 4. — Croquis d'après nature. — A remarquer l'atrophie générale du cerveau ; l'épaississement des méninges molles et leur vascularisation exagérée ; les ulcérations nombreuses et profondes produites par l'arrachement des adhérences méningo-corticales.

dont elles masquent plus ou moins la morphologie extérieure ; même, elles présentent çà et là des épaississements plus marqués sous forme de plaques légèrement surélevées ou de nodules blanc grisâtre situés principalement le long des vaisseaux d'un certain calibre : d'où le développement considérable des granulations de Pacchioni. La coloration est le plus souvent blanchâtre, assez semblable à celle du tissu cicatriciel peu dense ; toutefois, elle peut devenir rosée ou franchement rouge (petits hématomes par méningite hémorragique). Incisées superficiellement, les méninges molles laissent échapper une quantité variable de sérosité céphalo-rachidienne ou d'œdème, le tout contenu dans les mailles et lacunes du tissu néoformé. Essaie-t-on de les détacher, on constate leur adhérence intime avec l'écorce sous-jacente, caractère histologique de premier ordre, déjà signalé par Calmeil ; même avec les plus minutieuses précautions et

après fixation rapide des pièces par la solution formolée à 10 p. 100, on ne parvient pas à faire une décortication nette, parce que chaque fragment méningé amène un lambeau de la substance grise sous-jacente : d'où la formation, à la surface de l'écorce, de toute une série d'érosions et d'ulcérations à bords plus ou moins déchiquetés. Ces *adhérences méningo-corticales* sont à souligner, car elles démontrent dès maintenant l'existence de l'encéphalite (fig. 4).

Histologiquement, c'est une méningite fibro-plastique banale, d'intensité moyenne. Le tissu fibreux est surtout développé dans les couches extrêmes, interne et externe, où il se présente d'ailleurs sous forme de faisceaux peu serrés; dans la couche intermédiaire, la plus étendue, il est constitué par des fibrilles très fines et isolées qui, en s'anastomosant et se croisant dans tous les sens, arrivent à former des mailles plus ou moins larges. Les néoformations cellulaires sont assez fréquentes (cellules connectives; cellules rondes à noyau unique ou multiple, souvent disposées en amas et en nodules). Les gros vaisseaux, artériels ou veineux, sont intacts quant à leur tunique interne; seules, la tunique externe et l'adventice sont engainées et infiltrées par des amas de petites cellules rondes, principalement pour les artérioles qui plongent de la pie-mère dans l'écorce sous-jacente.

L'*encéphalite* se reconnaît dès l'examen fait à l'œil nu (fig. 4). Nous notons d'abord les ulcérations consécutives à l'arrachement des méninges; puis, nous découvrons des circonvolutions amincies et plus éloignées les unes des autres; au lieu de la fermeté élastique habituelle à l'écorce, nous avons la sensation d'un tissu franchement ramolli. Sur la coupe, la substance grise est diminuée de hauteur; parfois creusée de petites lacunes (état criblé), elle se laisse aisément racler et détacher de la substance blanche (Baillarger). La diminution de poids est parfois considérable, puisque le cerveau peut atteindre à peine 900 grammes.

L'examen histologique révèle des lésions diffuses au niveau de tous les éléments de l'écorce, qu'il s'agisse des fibres et cellules nerveuses, des vaisseaux et de la névroglie (fig. 5 et 8).

Les *fibres nerveuses myéliniques* ont été étudiées d'une façon systématique en premier lieu par Tuczek, puis par Fischl, Klippel, Zacher, Keraval, Targowla, Binswanger, Lubimoff. Les coupes, convenablement traitées par l'hématoxyline de Weigert-Pal, permettent aisément de suivre les principales étapes et les localisations du processus (fig. 5 et 8). Au début, la démyélinisation frappe les fibres les plus fines (fibres tangentielles) : d'abord dans leur couche superficielle ou sous-pie-mérienne (réseau d'Exner); puis, dans leurs couches moyenne et profonde. Plus tard, elle atteindra les grosses fibres radiées et celles du centre ovale de la circonvolution; mais elle

aura toujours son maximum dans les portions externes de l'écorce. Avant d'arriver à la démyélinisation et à l'atrophie totales, les tubes passent par diverses altérations : devenus variqueux et moniliformes, ils subissent surtout la fonte granuleuse, comme en témoignent les corps de Glüge et les nombreuses boules qui infiltrent l'épaisseur des gaines myéliniques, les espaces intertubulaires et la paroi adven-

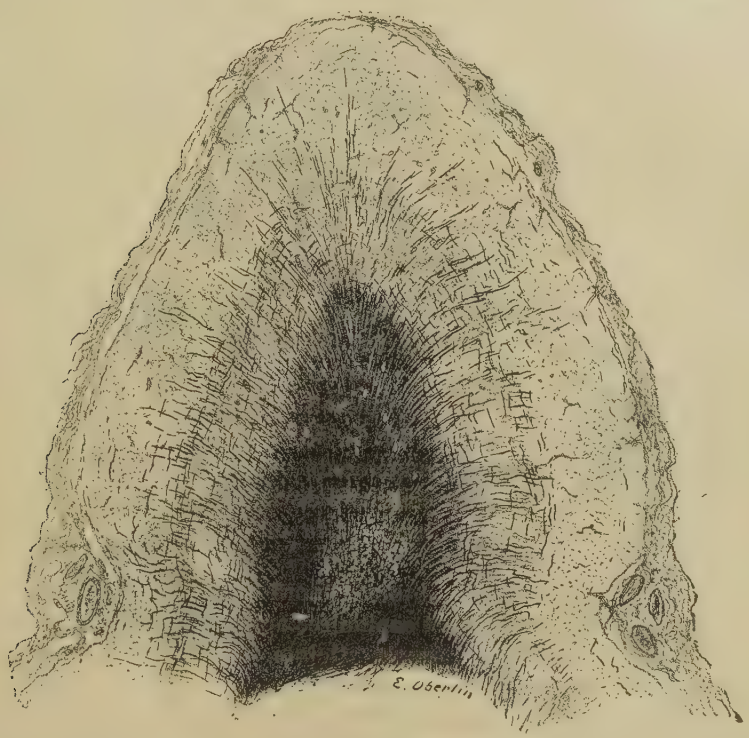

Fig. 5. — Écorce d'une circonvolution au stade initial de la paralysie générale (démyélinisation précoce et considérable de toutes les couches de fibres fines (fibres tangentielles). — Le réseau d'Exner a disparu à peu près complètement. Les feutrages super- et inter-radiaires sont très décolorés. Les grosses fibres radiées et du centre ovale résistent encore. Çà et là foyers de démyélinisation, notamment dans le centre ovale de la circonvolution (Color. Weigert-Pal).

tice des vaisseaux voisins : toutes granulations colorées en noir après emploi de la méthode osmio-chromique de Marchi.

Les lésions des *cellules nerveuses* ne sont pas moins précoces. Elles ont été mieux étudiées, ces dernières années, grâce aux nouvelles techniques de Golgi et de Nissl. Déjà, dans les travaux antérieurs, on avait signalé l'existence de tous les types dégénératifs possibles au niveau du protoplasma et du noyau cellulaires, depuis le gonflement avec pseudo-hypertrophie jusqu'à la désintégration granuleuse totale. Avec le procédé de coloration de Golgi, Klippel et Azoulay ont

constaté comme lésions cellulaires initiales : l'atrophie et la disparition des nombreuses épines et saillies innombrables qui, à l'état normal, recouvrent les prolongements ramifiés du protoplasma des cellules ; l'atrophie des organes de terminaison et des panaches de ces prolongements ; enfin, l'état variqueux et renflé des tiges protoplasmiques.

Avec sa méthode, Nissl distingue pour les cellules nerveuses de la paralysie générale, des processus aigus et chroniques. *Dans les processus aigus* (fig. 6), les lésions s'enchaînent habituellement de la façon suivante : au début, l'élément augmente de volume *in toto*, en subissant diverses modifications structurales (colorabilité diffuse de la substance achromatique ; disparition des chromatophiles ; gonflement et colorabilité du cylindraxe et des prolongements protoplasmiques) ; d'après Nissl, ce type existe dès le début de la paralysie générale, dans toute l'étendue de l'écorce, et il serait susceptible de régénération ; mais souvent aussi la cellule frappée se résout en fines granulations, elle pâlit et s'estompe jusqu'à disparition. Un autre type aigu est caractérisé surtout par les modifications du noyau qui se rapetisse, s'arrondit, perd sa membrane et se colore de façon uniforme, comme si son contenu subissait une sorte de liquéfaction. *Dans les processus chroniques* (fig. 6), Nissl décrit avant tout la sclérose de la cellule : les prolongements se déforment et se ratatinent, la périphérie du corps cellulaire devient anguleuse en prenant une figure plus ou moins stellaire, et la désintégration s'opère graduellement.

Du côté des *vaisseaux*, on est tout d'abord frappé de leur multiplication : les artérioles, veinules et capillaires apparaissent très nombreux dans toutes les régions de l'écorce atteinte. Lubimoff a pu étudier la genèse de ces néoformations vasculaires, en voyant les bourgeons naître des capillaires anciens suivant un processus qui se retrouve dans les vaisseaux de la queue du têtard en voie d'accroissement. De plus, les vaisseaux de moyen et de petit calibre présentent des altérations prédominantes au niveau de leur tunique externe ; cette périvascularite est constituée, à ses débuts, par des amas de cellules rondes à gros noyau qui pénètrent et dissocient les lamelles conjonctives de la gaine adventice ; puis, elle passe au stade d'organisation fibreuse et, plus tard, elle subira les dégénérescences, hyaline ou vitreuse, qu'on a coutume de rencontrer dans les processus vasculaires anciens ; en fin de compte, le calibre du vaisseau se rétrécit considérablement jusqu'à l'oblitération complète avec toutes ses conséquences : lésion ultime qui explique, pour une grande part, les petits ramollissements lacunaires situés dans les couches superficielles de l'écorce.

Les *gaines lymphatiques*, distendues par des corps granuleux et de nombreuses granulations libres, contiennent aussi, d'après Dagonet,

des globules brillants et hyaloïdes, caractéristiques puisqu'ils seraient formés de gouttes de cérébrine.

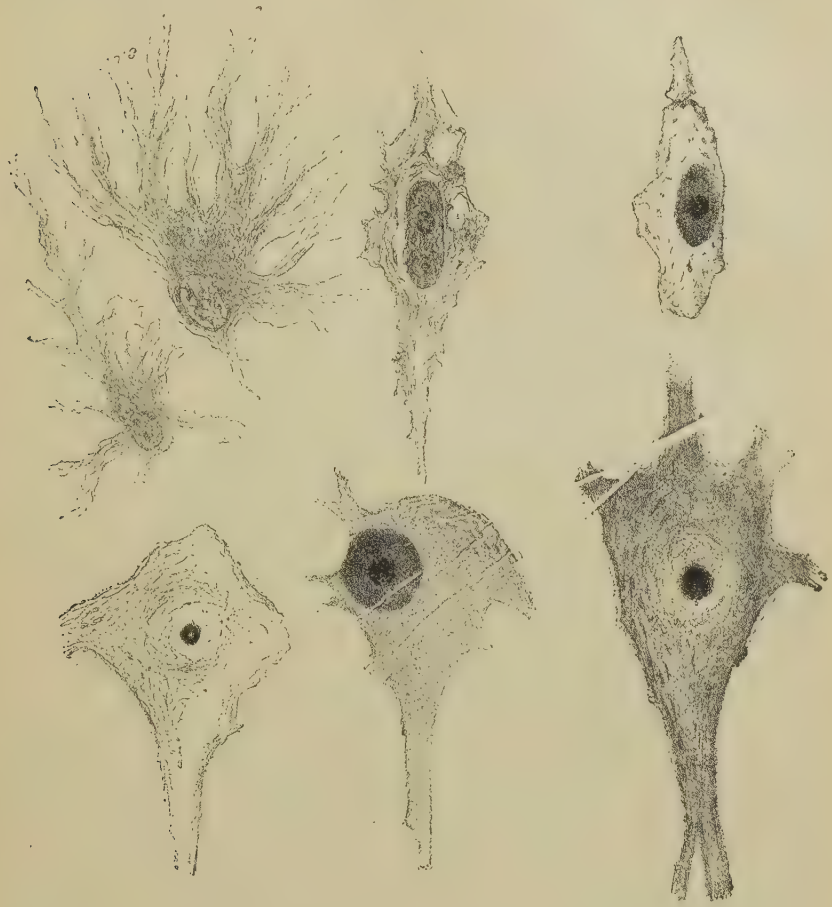

Fig. 6. — Dessin histologique à un fort grossissement, pour montrer les détails de structure des cellules nerveuses et des cellules névrogliques aux divers stades de la paralysie générale. Les trois cellules nerveuses représentées dans l'étage supérieur sont atteintes de lésions aiguës (Nissl) ; à gauche, élément gonflé, surcoloré, chromatolysé ; au milieu, cellule à protoplasma clair, mais à noyau en état chromatophilique ; à droite, cellule en train de disparaître avec achromatose généralisée du protoplasma et du noyau. Les deux autres cellules nerveuses dessinées dans l'étage inférieur sont plus malades (lésions chroniques, Nissl) ; celle de gauche a perdu ses prolongements, elle possède un protoplasma fissuré et en pleine désintégration granuleuse ; celle de droite subit la transformation scléreuse, avec ses bords tranchants et ses prolongements déchiquetés. A droite de cette dernière, deux cellules névrogliques, telles qu'elles apparaissent au stade avancé de la maladie (masse protoplasmique développée, noyau volumineux et excentrique, fibrilles très abondantes).

La *névroglie* est soumise à une hyperplasie manifeste pour tous ses éléments : fibrilles, noyaux, cellules proprement dites (fig. 7). L'hyper-

plasie fibrillaire existe partout, mais principalement dans les couches superficielles de l'écorce (zone sous-pie-mérienne). A ce niveau, les fibrilles forment des bourgeons ou nodules qui contractent adhérence avec les méninges molles voisines : lésion intéressante à mettre

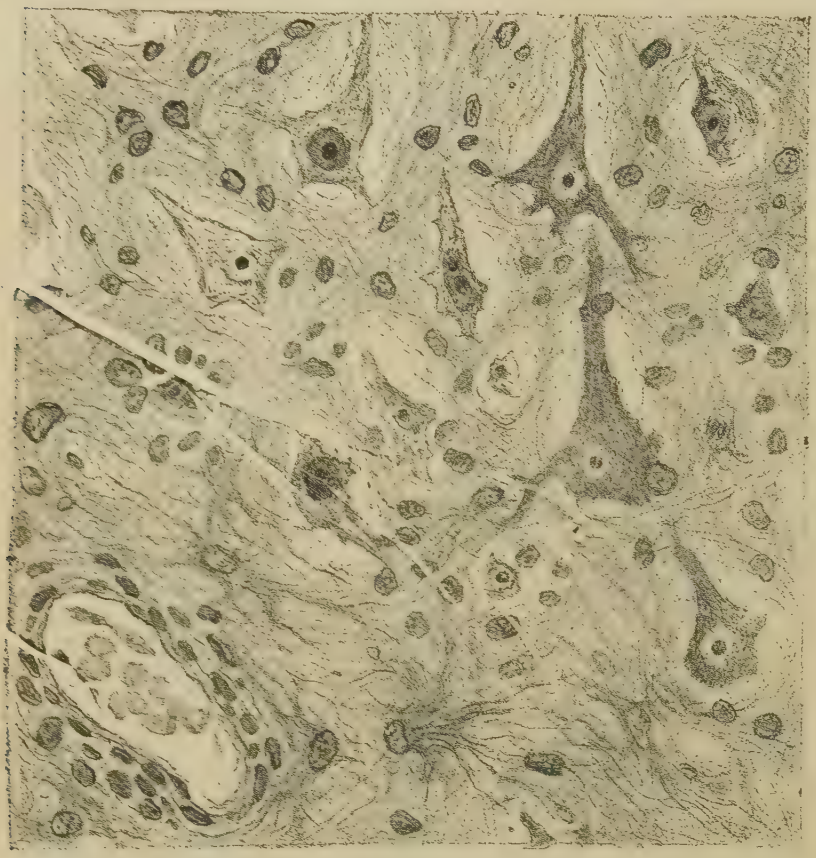

Fig. 7. — Cette coupe représente un fragment d'écorce à un stade avancé de la paralysie générale. — Proliférations névrogliques intenses (réticulum fibrillaire assez dense ; noyaux et cellules-araignées proliférés en grand nombre, souvent orientés autour d'un vaisseau). Les cellules nerveuses existent encore, quoique diminuées de nombre et malades à divers degrés. Les fibres nerveuses ont disparu.

en lumière, puisqu'elle explique le caractère principal de la méningite du paralytique (méningite adhésive). Ces mêmes bourgeons névrogliques, évoluant sous l'épendyme ventriculaire, constituent les *granulations de Bayle*. Les noyaux existent un peu partout, de préférence au voisinage des cellules nerveuses en train de dégénérer, dans les espaces intertubulaires, autour des vaisseaux ; comme l'hyperplasie fibrillaire, la multiplication des noyaux névrogliques se montre dès le début du processus. Les cellules-araignées apparaissent plus tardi-

vement, principalement autour des vaisseaux sur les parois desquels leurs fibrilles paraissent prendre un point d'appui ; à une période très avancée du processus, ces cellules énormes forment de vastes nappes protoplasmiques, avec noyau vésiculeux et chargé de chromatine, avec fibrilles anastomosées dans tous les sens (fig. 6 et 7).

Telles sont les *lésions élémentaires* que l'on peut déceler au niveau des fibres et cellules nerveuses, au niveau de la névroglie et des

Fig. 8. — Dessin d'ensemble d'une circonvolution à un stade avancé de la paralysie générale. — Les fibres nerveuses ont disparu à peu près totalement dans toute l'étendue de l'écorce (fibres tangentielles, fibres radiées). Le centre ovale reste noir. Les cellules nerveuses forment encore çà et là des traînées continues. Épaississement méningé considérable. Sclérose névroglique dense de la région d'Exner. Engainement des capillaires pie-mériens et intracorticaux.

vaisseaux. Elles existent dans *toutes* les circonvolutions du paralytique ; c'est là un caractère histologique fondamental. Souvent, elles prédominent dans le lobule orbitaire (circonvolutions de la face inférieure), pour diminuer graduellement jusqu'aux parties postérieures du cerveau. Mais toutes les variétés de localisation maxima sont possibles, qui vraisemblablement commandent les diverses formes symptomatiques de la paralysie générale ; toutefois, les études sur ce point n'ont pas encore été poussées assez loin pour permettre d'attribuer à telle localisation corticale telle forme clinique.

Ces lésions élémentaires s'associent les unes aux autres, sans avoir toutes la même intensité, au moins si l'on s'en rapporte aux figures données par nos techniques actuelles. Ainsi, la démyélinisation et l'atrophie des tubes nerveux constituent certainement la lésion la plus précoce et la plus intense durant toute la maladie, comme l'a bien vu Tuczek; au fur et à mesure que l'affection progresse, les couches de fibres myéliniques se décolorent graduellement, depuis la périphérie de l'écorce jusqu'au centre ovale (fig. 8). Par contre, les cellules nerveuses, quoique sérieusement atteintes par des processus dégénératifs variés, résistent bien plus longtemps à l'atrophie totale; et nous avons pu voir assez souvent des écorces de paralytiques généraux qui, vidées complètement de leurs fibres nerveuses, conservaient encore de nombreuses cellules disposées en traînées régulières. De même, les lésions vasculaires ou névrogliques se montrent, elles aussi, au début du processus pathologique, mais sans frapper l'observateur peut-être aussi vivement que la démyélinisation, avec atrophie, des fibres nerveuses.

Les *rapports* de ces lésions entre elles ont été diversement interprétés suivant les époques et les techniques employées. Tout au début, alors que l'examen nécropsique se bornait à la recherche des grosses lésions visibles à l'œil nu, la *méningite* fut regardée comme le processus initial, capable d'entraîner secondairement l'atrophie des circonvolutions sous-jacentes. Puis, le caractère primitif de l'*encéphalite* fut reconnu grâce à l'intervention du microscope; dès lors, les observateurs se trouvèrent en présence d'une *sclérose de l'écorce cérébrale* avec lésions parenchymateuses et lésions interstitielles (névrogliques et vasculaires); et ce furent des discussions analogues à celles qui avaient lieu pour toutes les scléroses viscérales.

L'encéphalite *parenchymateuse* fut défendue par Tuczek, Schültz, Friedmann, Kronthal, Pierret et Joffroy, avec des variantes suivant chaque auteur : ainsi, pour Tuczek, le processus originel serait la lésion systématique des tubes nerveux de l'écorce, lésion plus ou moins comparable à la dégénérescence des cordons postérieurs dans le tabes; pour Joffroy, Pierret et Kronthal, la cellule nerveuse est frappée la première.

L'encéphalite *interstitielle* fut soutenue par Mendel, Magnan, Mierzejewski, Christian et Ritti, Ballet. Pour Magnan, l'hyperplasie névroglique primitive amène secondairement l'atrophie des éléments nerveux, fibres et cellules. Pour Mendel, le processus est avant tout vasculaire; de là, il gagne les cellules névrogliques, les tubes nerveux et leurs cellules.

A l'heure actuelle, comment classer toutes ces formules? Avant tout, la paralysie générale est une *encéphalite chronique*, dont les caractères histologiques différentiels doivent être recherchés dans la

diffusion et dans l'*intensité* des lésions élémentaires. Comme pour n'importe quelle sclérose viscérale, tous les éléments sont pris. Sans doute, les tubes nerveux disparaissent en très grand nombre, mais les cellules nerveuses sont loin d'être intactes ; de même, la névroglie et les vaisseaux s'altèrent à peu près parallèlement.

Est-il possible, dès lors, d'incriminer la lésion initiale d'un seul tissu en la regardant comme capable d'entraîner toutes les autres ? Nous ne le pensons pas, à considérer de près les résultats fournis par nos techniques actuelles.

Lésions contingentes. — Ces lésions contingentes, dites encore accessoires, sont inconstantes, toujours assez superficielles, peu destructives, très variées dans leurs localisations (bulbe, moelle, nerfs et muscles périphériques) : autant de caractères qui contrastent singulièrement avec la constance et l'intensité des altérations corticales que nous venons d'analyser.

On a signalé un *épaississement des os* du crâne, principalement au niveau des grands sinus ; parfois, un certain degré de *pachyméningite* souvent hémorragique et compliquée d'hématome. Avant tout, il peut exister dans les noyaux gris centraux, dans le bulbe et la moelle, *une sclérose surtout névroglique*, absolument diffuse, mais superficielle (Magnan) ; en même temps, quelques tubes nerveux sont détruits çà et là, quelques cellules nerveuses subissent l'atrophie pigmentaire au niveau des noyaux des nerfs craniens, comme dans les cornes antérieures de la moelle. Parfois, dans les cordons postérieurs (Pierre Marie), des foyers de sclérose occupent les zones endogènes ; ils paraissent être, pour une grosse part, consécutifs à la destruction des cellules d'origine, dites cellules cordonales, situées dans la substance grise adjacente.

Les *nerfs périphériques*, au niveau de leurs filets cutanés ou intramusculaires, présentent des tubes en voie d'atrophie, comme dans toutes les affections cachectiques des centres nerveux.

Les *ganglions du sympathique* auraient présenté, d'après Bonnet et Poincarré, des lésions parenchymateuses et interstitielles, qui n'ont pas été retrouvées dans les recherches nouvelles.

Quant aux *viscères*, ils ont été soigneusement étudiés par Klippel. Ces altérations viscérales, liées surtout à des troubles circulatoires consécutifs eux-mêmes aux lésions centrales de la paralysie générale, frappent le *poumon* (œdème, congestion, hémorragies) ; le *rein* (dilatation des capillaires) ; le *foie* (foie paralytique de Klippel) ; ce dernier organe, tout en conservant sa forme et son volume, présente des zones de décoloration ou d'ischémie, dans lesquelles les cellules hépatiques s'atrophient en s'infiltrant de pigment, à la suite de la pression exercée par les capillaires gorgés de sang par vaso-dilatation paralytique.

Les altérations des *os* et des *articulations*, rares, n'ont rien de spécifique.

Paralysies générales associées. — Bien des associations morbides sont possibles. Comme MALADIES CÉRÉBRALES surajoutées, signalons : l'*athéromasie* et les *anévrysmes miliaires* (foyers de ramollissement ischémique ; foyers d'hémorragie) ; la *syphilis* et ses formes lésionnelles multiples (artérites ; méningo-encéphalites, localisée ou diffuse) ; les *encéphalopathies toxiques* (alcoolisme ; saturnisme ; arthritisme), avec leurs lésions, à la fois cellulaires et vasculaires, à types dégénératifs et scléreux mélangés.

Du côté du BULBE, ce sont des *atrophies nucléaires*, des foyers de ramollissement, etc.

Mais les ASSOCIATIONS MÉDULLAIRES sont les plus fréquentes ; par cela même, elles ont été mieux étudiées, surtout ces dernières années pendant lesquelles leur nature intime a fait l'objet de bien des discussions. Nous croyons qu'au point de vue anatomo-pathologique la formule donnée par Westphal il y a plus de trente ans doit être conservée. Westphal, après avoir examiné plusieurs séries de moelles de paralytiques généraux dans des mémoires successifs, distingua deux types lésionnels fondamentaux : l'un constitué par la *sclérose combinée* des cordons, antéro-latéraux et postérieurs (myélite à corps granuleux) ; l'autre formé par une *sclérose spéciale*, limitée aux cordons postérieurs (dégénérescence grise).

La *sclérose combinée* envahit surtout le cordon latéral, sans rester strictement limitée à l'aire du faisceau pyramidal croisé, car elle peut même atteindre tout le cordon antéro-latéral et une petite portion des cordons postérieurs. Toujours, elle prédomine dans la région dorsale, diminuant à mesure qu'on se rapproche du bulbe ou du renflement lombaire ; en d'autres termes, sa topographie et ses localisations ne répondent aucunement à celles de la sclérose descendante de l'hémiplégique ; elle ne saurait donc être mise sur le compte des lésions corticales de la paralysie générale ; c'est plutôt, comme l'avait bien vu Westphal, une altération développée primitivement dans les faisceaux blancs de la moelle épinière. Histologiquement, les tubes nerveux subissent une démyélinisation subaiguë, avec corps granuleux abondants et fonte du cylindraxe ; la sclérose névroglique est assez dense.

La *dégénérescence grise* se limite aux cordons postérieurs, qu'elle peut envahir depuis la région lombo-sacrée jusqu'au bulbe. Histologiquement, le tube nerveux s'atrophie graduellement, avec peu de corps granuleux et une réaction névroglique légère. Il y a quelques années, à la Société médicale des hôpitaux de Paris, une discussion s'engagea à propos de la nature de cette dégénérescence grise et de ses relations avec celle du *tabes dorsalis* de Duchenne (de Boulogne). M. Raymond, à la Société et dans la thèse de Nageotte, établit, en clinique, l'association fréquente de la paralysie générale vraie et du tabes. Au point de vue de l'anatomie pathologique, pour ces auteurs,

l'identité de la dégénérescence grise des paralytiques généraux et de la sclérose tabétique est absolue. Par contre, M. Joffroy et ses élèves, Stojanovitch, Rabaud, soutiennent que le plus souvent les lésions des cordons postérieurs dans la paralysie générale sont différentes de celles du *tabes dorsalis*; moins systématisées, diffusément répandues à travers toutes les zones, exogènes et endogènes, elles seraient dues pour une large part à la destruction des cellules cordonales de la substance grise. Depuis, la plupart des auteurs (Fürstner, Homen et Sibelius) ont adopté l'identification des deux processus, proposée par Westphal et par Raymond, comme le démontrent les rapports discutés au dernier Congrès international de Paris : si bien qu'à l'heure actuelle l'association du tabes et de la paralysie générale est couramment désignée sous le nom de *tabes paralytique* ou de *paralysie générale tabétique* (*Tabo-paralyse* de Fürstner).

ÉTIOLOGIE. — Avant d'examiner les causes véritablement efficientes de la paralysie générale, à savoir les infections et les intoxications, nous dirons quelques mots d'une catégorie de facteurs étiologiques tels que l'âge, le sexe, la profession, etc., qui exercent leur action sur le développement de la maladie d'une façon indirecte en favorisant les infections et les intoxications auxquelles nous serons toujours ramenés. Nous parlerons aussi brièvement des causes prédisposantes telles que l'hérédité.

Age. — L'influence de l'*âge* est très importante. La paralysie générale est, le plus souvent, une maladie de l'âge adulte. Plus de 80 p. 100 des cas concernent, en effet, des sujets de trente et un à cinquante ans. La période de prédilection est comprise entre trente-cinq et quarante-cinq ans.

Cependant les sujets sont encore assez nombreux chez lesquels la paralysie générale se développe soit de vingt-cinq à trente, soit de quarante-cinq à cinquante-cinq ans. Avant vingt-cinq ans et après cinquante-cinq ans, la maladie est très rare. Plus rares encore sont les cas de paralysie générale juvénile ou infantile.

Ages.	Hommes.	Femmes.
De 18 à 20 ans	1	1
— 21 à 25 —	9	20
— 25 à 30 —	122	90
— 31 à 40 —	929	338
— 41 à 50 —	779	292
— 51 à 60 —	199	67
— 61 à 70 —	17	5
— 71 à 80 —	2	1
Total	2058	814

Le tableau ci-dessus, emprunté à M. Magnan, montre la fréquence relative de la maladie aux diverses périodes de la vie. Cette statis-

tique, établie sur 2 872 paralytiques admis à Sainte-Anne en sept années (1886-1892) indique non point l'âge auquel a débuté l'affection, mais celui, bien postérieur, auquel a été effectué l'internement.

A Berlin et à Vienne, les cas les plus nombreux se montrent entre trente-cinq et quarante ans ; à Heidelberg de quarante à quarante-cinq ans.

L'influence du *sexe* est également considérable. Tous les auteurs admettent la fréquence moins grande de la maladie chez la femme. Voici, d'après v. Krafft-Ebing, le pourcentage des paralytiques des deux sexes pour la période 1888-1892.

	Hommes.	Femmes.
Budapest	36,5	7,5
Berlin	34,7	17,5
Munich	36,3	11,2
Hambourg	21,5	8,5
Vienne	19,7	10,0
Bâle	12,2	3,2

La fréquence proportionnelle dans les deux sexes varie suivant les milieux — ruraux ou urbains — dans lesquels sont prises les observations. La maladie se montre, dans ces conditions, de deux à sept fois plus fréquente chez l'homme, suivant les asiles. Plus considérable encore est la différence si l'on compare les établissements privés et les asiles publics. Assez fréquente, dans ces derniers, chez la femme (8 à 10 p. 100), la paralysie générale devient très rare dans les maisons de santé dont les malades du sexe féminin se recrutent parmi les classes aisée ou riche. L'un de nous, dans une statistique portant sur des malades appartenant à la classe aisée, a trouvé une proportion de paralytiques près de quatre fois plus considérable chez l'homme que chez la femme (46 hommes, 12 femmes). Au contraire, pour les indigents, la proportion n'est que deux fois plus considérable chez l'homme (Bureau d'admission de Sainte-Anne : hommes : 13,41 p. 100; femmes : 6,85 p. 100; 1889). Siemerling, sur 100 femmes internées, relève 11 paralytiques dans les asiles publics et 2 seulement dans les maisons de santé. Pour nous, l'influence du sexe n'est qu'apparente ; les différences constatées tiennent à la fréquence, moins grande dans le sexe féminin en général, de la syphilis, de l'alcoolisme, du surmenage, et à la rareté de ces facteurs chez les femmes des classes aisée et riche.

Climat, race, milieu social, profession. — La paralysie générale ne se montre pas avec une fréquence égale sous tous les climats. Mais si elle est plus fréquente dans l'Europe centrale, ce n'est pas à dire que le *climat* ait, par lui-même, une influence décisive sur le développement de la maladie.

La *race* ne paraît pas avoir une influence *directe* bien marquée : les sujets des groupes ethniques les plus divers (Israélites, Arabes,

Noirs) deviennent paralytiques lorsqu'ils s'exposent aux infections, aux intoxications, etc. Tels sont les Arabes des grandes villes, les noirs de Cuba. On a bien dit — et cet argument a été invoqué contre l'origine spécifique de la paralysie générale et du tabes — que certains peuples, les Abyssins en particulier, ne présentaient jamais ou rarement ces deux maladies, alors que la syphilis est endémique chez eux. Cette particularité pourrait s'expliquer, si elle était confirmée, par ce fait qu'il s'agit de races très différentes des nôtres; il faut, en effet, deux conditions pour produire la maladie : un terrain spécial et la syphilis ordinairement; de même, le blé et l'orge ne germent pas dans tous les sols. Par contre, nous ne croyons guère aux véroles à virus exclusivement ou surtout nerveux.

Le *milieu social* est un facteur dont l'importance paraît incontestable : fréquente dans les grandes villes, la maladie est rare chez les populations rurales. Dans la Lozère, pays essentiellement agricole, sans grandes villes ni usines, où la syphilis et l'alcoolisme sont rares, Camuzet n'a trouvé que 2 paralytiques sur 190 aliénés internés à l'asile départemental (au lieu de la proportion de 30 à 35 p. 100 de certains asiles urbains). Dans le même asile, dont la population est de près de 200 malades, il n'est entré que 10 paralytiques, pendant un laps de temps de dix années. Arnaud considère la paralysie générale comme quatre fois plus fréquente dans les grandes villes que dans les populations agricoles. En 1870, la proportion des paralytiques était de 26 p. 100 à Berlin et de 4,56 p. 100 dans la province de Hanovre.

L'action incontestable de la *profession* doit être attribuée à ce que certaines professions favorisent ou écartent les intoxications, les infections, le surmenage. Mac-Dowall, dans un asile qui recueille un nombre considérable de quakers, dont l'austérité de mœurs est proverbiale, n'a observé, au cours de longues années, que trois cas de paralysie générale. M. Bouchaud a montré que la maladie est très rare chez les religieux : sur 100 religieux aliénés, il n'a trouvé que 2,4 paralytiques, tandis que sur 100 laïques aliénés la proportion est de 25 à 30. Caboureau a confirmé ces résultats en montrant que, chez les religieux hommes, la proportion des cas de paralysie générale est de 1,90 à 4 p. 100 cas d'aliénation, alors que la proportion s'élève, chez les laïques, de 17,5 à 40 p. 100. V. Krafft-Ebing, sur 2 000 cas de paralysie générale, n'en a pas observé un seul chez un prêtre catholique; au contraire, la proportion des cas de paralysie générale a été, pour les officiers aliénés, de 90 p. 100. Sommer trouve, pour les officiers, la proportion de 50 p. 100 de paralytiques; et L. Colin admet que la paralysie générale représente chez eux les trois quarts des cas d'aliénation.

On a signalé aussi la fréquence relativement plus grande de la maladie chez les marchands de vin, les filles publiques, les sujets

qui se surmènent au point de vue cérébral (professions libérales), les célibataires.

L'influence accordée à juste titre à la *civilisation* peut être ramenée également à l'intervention — plus active dans les foyers de civilisation — de certaines causes telles que les infections, les intoxications, les excès, la lutte pour la vie, les mariages tardifs, les conditions hygiéniques défectueuses, etc.

Hérédité. — D'après certains auteurs, l'*hérédité*, névropathique ou psychopathique, exerce sur le développement de la paralysie générale une action bien moins puissante que dans l'éclosion des psychoses proprement dites. Magnan considère la paralysie générale comme la plus individuelle des maladies du cerveau, celle qui dépend le plus des conditions de vie du sujet. La paralysie générale, pour Régis, n'aime pas le terrain névropathique. D'après Mendel, l'hérédité vésanique n'est relevée que dans 34,8 cas pour 100 chez les paralytiques, au lieu de 56,5 p. 100 chez les aliénés non paralytiques. Kraepelin l'a constatée dans la moitié des cas de paralysie générale. Nous l'avons notée dans plus du tiers des cas. On sait d'ailleurs avec quelle réserve il faut accueillir les cas dans lesquels cette influence héréditaire semble manquer. Et l'on conçoit bien qu'il en soit ainsi, car la tare nerveuse représente le terrain sur lequel germent et fructifient le ou les poisons qui engendrent la paralysie générale. Pourtant Kaes n'aurait observé des stigmates apparents de dégénérescence que dans 2,17 cas p. 100.

La rareté de la maladie chez les religieux, chez les femmes des classes riches, chez les Israélites (Minor), — alors que les psychoses ne sont pas moins fréquentes chez ces divers sujets, — ces faits montrent l'influence relativement peu considérable de l'hérédité psychopathique (en tant que facteur principal) dans l'étiologie de la paralysie générale. D'ailleurs, nombre de sujets n'ont présenté, avant le début de la démence paralytique, aucune anomalie psychique. Si parfois, dit M. Magnan, on voit des dégénérés être atteints de paralysie générale, c'est surtout parce qu'ils font des excès (syphilis, alcool, surmenage); il est tout à fait exceptionnel de voir un aliéné devenir paralytique, au point que la folie peut être considérée comme une garantie contre la paralysie générale.

Pour M. Joffroy, au contraire, la dégénérescence mentale serait, dans certains cas, la cause sinon unique, du moins prépondérante du développement de la paralysie générale.

L'hérédité *similaire* est rare; nous en avons cependant vu quelques cas.

On peut voir aussi deux ou trois frères être tous atteints de paralysie générale et démontrer ainsi la possibilité d'une prédisposition héréditaire; Clouston et Savage ont publié les cas de deux jumeaux devenus paralytiques au même âge, l'un à la suite d'excès alcooliques

et vénériens, l'autre par surmenage. On est autorisé à rapprocher de l'hérédité similaire les observations dans lesquelles on voit un père ataxique engendrer un paralytique général ou réciproquement, ou encore deux frères atteints l'un d'ataxie, l'autre de paralysie générale.

Doutrebente, Régis ont insisté sur l'importance des *affections cérébrales congestives*, dans l'ascendance des paralytiques et surtout des syphilo-paralytiques. On a invoqué aussi l'*hérédité arthritique*, l'*alcoolisme ancestral* (Combemale).

Traumatismes craniens. — Sous leur influence (Bayle, Calmeil, Lasègue, Christian), il se produit parfois des pachyméningites, des adhérences de la dure-mère au crâne, etc. Peut-être, chez certains sujets prédisposés, la présence d'un de ces foyers d'irritation peut-elle provoquer les lésions de la démence paralytique. Le début de la paralysie générale survient tantôt peu après le traumatisme, tantôt très tardivement (Vallon). M. Christian admet que le traumatisme cranien détermine une encéphalite chronique spéciale à marche très lente. Les cas dans lesquels on peut invoquer cette cause sont peu nombreux (2 p. 100 d'après Siemerling).

Intoxications. — Les intoxications chroniques sont parmi les facteurs les plus importants de la démence paralytique. Nous verrons ultérieurement que, en dernière analyse, on peut ramener toutes les causes de la paralysie générale à des intoxications chroniques. Actuellement nous n'envisagerons que l'alcoolisme et le saturnisme chroniques.

L'influence de l'alcool sur la production de la démence paralytique a été signalée par les premiers observateurs (Bayle, Calmeil, Contesse, Marcé). Les travaux contemporains (Magnan) ont apporté des documents et des aperçus nouveaux. La statistique a fourni des renseignements intéressants au point de vue des rapports de l'alcoolisme avec la démence paralytique, en montrant l'augmentation parallèle de ces deux affections (Paul Garnier). Dans l'appréciation du rôle de l'alcoolisme, il faut tenir compte d'ailleurs des cas, assez nombreux, dans lesquels des sujets, jusque-là sobres, se sont livrés à des excès de boissons sous l'influence de la paralysie générale elle-même.

Magnan a étudié la période de transition, quelquefois longue, que traverse l'intoxiqué avant de devenir paralytique. Ces malades entrent habituellement un certain nombre de fois à l'asile. Le premier accès délirant guérit sans laisser de traces : puis survient un deuxième, un troisième accès suivis de certaines modifications physiques et psychiques : diminution de l'aptitude au travail, modifications du caractère, affaiblissement de l'intelligence, hésitation de la parole, troubles pupillaires, athérome, ictus cérébraux. Les excès de boissons continuant, la démence s'accentue ; le malade devient agité, glouton, manifeste des idées ambitieuses. L'alcoolique chronique est devenu un paralytique général.

La démence paralytique, due à l'alcoolisme chronique, présenterait quelques symptômes particuliers caractéristiques : les rémissions seraient plus fréquentes et plus accentuées ; les hallucinations pénibles se rencontreraient assez souvent, ainsi que les symptômes dus aux lésions athéromateuses des artères et à des lésions en foyer (Magnan, Schüle).

Certains auteurs attribuent à l'intoxication alcoolique une influence notablement moins considérable. Pour Rousset, le rôle de l'alcoolisme dans la paralysie générale est subordonné à la prédisposition soit vésanique, soit cérébrale, soit arthritique : peu communs sont les cas dans lesquels l'alcoolisme peut, en dehors de toute prédisposition, aboutir à la paralysie générale. Régis considère l'alcool comme n'exerçant aucune influence sur la production de la paralysie générale, du moins dans le département de la Gironde. La proportion des véritables alcooliques chez les paralytiques des classes élevée et moyenne serait minime : 4,26 p. 100. L'alcoolisme ne fournit que 6 p. 100 des admissions, tandis que la paralysie générale en fournit 38 p. 100. V. Krafft-Ebing pense, et c'est aussi notre avis, qu'on a exagéré l'importance de l'alcoolisme au détriment de la syphilis. Dans notre statistique personnelle, nous sommes arrivés à la proportion de 12 p. 100 environ.

Saturnisme. — L'intoxication chronique par le plomb peut, elle aussi, aboutir à la démence paralytique. L'origine saturnine ne se révèle, en dehors des signes caractéristiques de l'intoxication (liséré gingival bleuâtre, coliques de plomb, anémie), que par la fréquence plus grande des troubles de la sensibilité.

Pellagre. — L'intoxication chronique due à l'usage du maïs altéré donne lieu à une affection spéciale, la *pellagre*, caractérisée par des troubles digestifs, cutanés, nerveux et mentaux. Cette intoxication peut provoquer aussi une véritable démence paralytique. La paralysie générale, rare chez les habitants des *campagnes*, est fréquente au contraire chez les paysans pellagreux de la Lombardie (Baillarger).

Auto-intoxications. — Divers auteurs ont insisté sur la fréquence de la diathèse arthritique chez les paralytiques ou chez leurs ascendants. Pour Lemoine, l'arthritisme jouerait le principal rôle dans la production de la paralysie générale, en provoquant de fréquentes poussées congestives vers le cerveau ; la syphilis n'agirait qu'à la condition d'évoluer sur un arthritique. Pierret accorde aussi une place importante dans l'étiologie aux troubles de nutrition des arthritiques (intoxications secondaires). On est autorisé à considérer les maladies par ralentissement de la nutrition comme agissant par un mécanisme analogue à celui des auto-intoxications. Ce qui caractérise, en effet, ces affections, c'est un trouble des mutations nutritives, la présence dans le sang de produits anormaux (uricémie, etc.) qui

peuvent, chez certains sujets plus vulnérables, altérer gravement la nutrition de l'écorce cérébrale. M. Charpentier admet que, dans un certain nombre de cas, la paralysie générale est due à une intoxication d'origine interne (auto-intoxication, goutte, diabète, arthritisme, suralimentation carnée) : la cellule cérébrale, intoxiquée, déterminerait l'irritation et la prolifération du tissu interstitiel.

Les excès vénériens, le surmenage, les chagrins, les émotions pénibles prolongées qui déterminent un fonctionnement exagéré de l'axe cérébro-spinal, une irritation chronique du tissu nerveux par les produits de la fatigue, peuvent être rangés dans la catégorie des facteurs agissant par auto-intoxication. Il est d'ailleurs difficile d'être fixé sur l'importance étiologique de ces diverses causes. On tend à dénier actuellement au *surmenage intellectuel* le rôle important qui lui a longtemps été attribué ; les parents des malades sont en effet trop portés à attribuer au surmenage ce qui revient en réalité à une syphilis qu'ils ignorent. Christian, Arnaud ont constaté que la moitié des paralytiques étaient des sujets dont la culture intellectuelle avait été nulle ou à peu près. On ne peut, dans tous les cas, invoquer le surmenage pour la paralysie générale juvénile.

On a admis aussi, comme pouvant favoriser le développement de la maladie, les *congestions cérébrales*; pour Bayle, les congestions étaient la cause nécessaire et prochaine de la maladie. Là encore il convient de ne pas confondre les attaques congestives prodromiques du mal avec la cause de l'affection. La paralysie générale est d'ailleurs rare chez les épileptiques, bien que ceux-ci soient sujets à des congestions intenses et parfois très fréquentes.

On a fait jouer aussi un rôle aux troubles de la menstruation, à la ménopause (intoxication?), à l'insolation et à d'autres causes pouvant déterminer des bouffées congestives.

Maladies infectieuses. — L'étude des rapports des *maladies infectieuses* avec les affections cérébrales organiques est de date relativement récente. Rappelons que les localisations cérébrales ou médullaires des infections microbiennes ne sont pas rares; on sait leur fréquence dans l'enfance (méningites, encéphalites, scléroses cérébrales, etc.); on connaît les manifestations cérébrales de la fièvre typhoïde. L'épilepsie, la sclérose en plaques sont pour certains auteurs en relation étiologique étroite avec un grand nombre de maladies infectieuses, dont elles constitueraient une manifestation plus ou moins tardive (P. Marie). Pour ce qui est de la paralysie générale, Legrand du Saulle, P. Marie admettent l'influence des infections sur sa genèse. La fièvre typhoïde, la variole peuvent, dans certains cas, être invoquées : Calmeil et Christian signalent dans l'enfance, la jeunesse et l'âge adulte, l'existence chez les paralytiques de convulsions, de méningites, de fièvre typhoïde. Pierret insiste sur la valeur étiologique des formes aiguës ou subaiguës du rhumatisme cérébral.

On a également attiré l'attention sur l'influence de l'érysipèle (Baillarger), du rhumatisme (Contesse), du paludisme (Obersteiner, Kraepelin), de l'influenza (Régis).

Syphilis. — L'influence étiologique des maladies infectieuses a surtout été étudiée pour la *syphilis*. Les opinions les plus contradictoires sont encore actuellement en présence, bien que la majorité des observateurs accorde maintenant une valeur prépondérante à la syphilis. Les divergences auxquelles nous faisons allusion trouvent leur explication dans les difficultés considérables qui mettent obstacle à la recherche des antécédents spécifiques chez le paralytique. Les médecins des asiles d'indigents sont placés à ce point de vue dans des conditions tout à fait défavorables : au contraire, dans les établissements privés, dans la clientèle, il est moins difficile de mener à bien l'enquête délicate qu'est la recherche de la syphilis. Sérieux et Farnarier, dans une statistique portant sur 58 observations (malades de la classe aisée), aboutissent aux résultats suivants : syphilis certaine, ou très probable, 50 p. 100; syphilis probable, 28,50; cas probablement négatifs, 14,28; cas négatifs, 7,14. Pierson, opérant dans des conditions analogues, trouve pour les cas de syphilis certaine ou probable la proportion de 73 p. 100 (Sérieux et Farnarier : 78 p. 100). Régis, toujours dans un établissement privé, a obtenu la proportion de 83,33 p. 100 de syphilis certaine. Au point de vue du laps de temps écoulé entre la contamination et l'internement, l'intervalle moyen est de quatorze à quinze ans (laps minimum : six ans; laps maximum : trente-deux ans). Si on tient compte de ce fait que la maladie débute habituellement deux, et même trois ans avant l'internement, on voit que la période d'incubation moyenne peut être évaluée à douze ans environ. D'après v. Krafft-Ebing, la durée de la période d'incubation varie de cinq à quinze ans; d'après Régis, de douze à treize ans. L'âge moyen d'internement des paralytiques étant voisin de la quarantaine, on trouve, si on tient compte de la phase latente de quinze ans, l'âge de vingt-cinq ans environ comme période à laquelle a eu lieu la contagion. Ce résultat est conforme aux données de la syphiligraphie et explique pourquoi la paralysie générale est une maladie de l'adulte.

A l'appui de l'influence de la syphilis, on peut encore citer les cas de paralysie générale conjugale : Mendel, Goldsmith, Morel-Lavallée, Westphal, Cullerre, Ball, Acker, ont cité des cas dans lesquels le mari et la femme, tous deux syphilitiques, ont été frappés tous deux de démence paralytique. La paralysie générale juvénile fournit, pour la solution de ce problème étiologique, de précieux documents qui mettent bien en lumière l'action prépondérante de la syphilis, sans qu'il soit possible d'invoquer, comme pour l'âge adulte, l'influence d'autres facteurs (intoxication, surmenage, etc.). Coffin, en France, avait déjà soutenu que la paralysie générale précoce qui

se développe entre vingt et vingt-cinq ans est le plus souvent d'origine syphilitique. Les travaux de Régis ont démontré la fréquence de l'origine hérédo-syphilitique de la paralysie générale précoce. Alzheimer a réuni 41 cas de paralysie générale à début précoce; il les classe ainsi au point de vue des antécédents syphilitiques :

Syphilis héréditaire	certaine	14 cas.
	très probable	11 —
	probable	2 —
Infection syphilitique directe		3 —
Absence d'antécédents syphilitiques		3 —

Ce qui donne la proportion suivante :

Syphilis certaine		50 p. 100
—	certaine ou très probable	85 —
—	certaine, très probable ou probable	91 —

L'auteur remarque que la paralysie générale juvénile ou infantile se montre, contrairement à ce que l'on observe chez l'adulte, avec une égale fréquence dans les deux sexes. On peut expliquer ce fait, déjà signalé par Régis, en rappelant que la plus grande fréquence de la paralysie générale chez l'homme adulte (et aussi chez certaines catégories de femmes) est en rapport avec les chances plus nombreuses que présentent ces sujets de contracter la syphilis. Delmas, dans des recherches portant sur un nombre de cas plus considérable que Alzheimer, est arrivé à des résultats à peu près identiques (Voy. *Symptomatologie*, p. 22).

En résumé, on peut faire valoir en faveur du rôle prépondérant de la syphilis, dans l'étiologie de la paralysie générale, les arguments suivants : proportion élevée des paralytiques présentant des antécédents syphilitiques (80 p. 100); — fréquence beaucoup plus considérable (dix fois) des antécédents syphilitiques chez les paralytiques que chez les aliénés non paralytiques; — fréquence plus considérable de la maladie dans le sexe masculin ; — rareté de la paralysie générale dans les milieux, les pays, les professions, les classes sociales (femmes de la classe riche, religieux) moins exposés à la syphilis ; — rareté de la paralysie générale aux périodes de la vie où la syphilis est rare (enfance, adolescence); les cas qui semblent faire exception à cette règle la confirment, car on trouve alors des antécédents syphilitiques (hérédo-syphilis) ; — cas de paralysie générale conjugale.

Enfin, les expériences faites par un anonyme, à Vienne, et rapportées par v. Krafft-Ebing, semblent très concluantes. On a choisi neuf sujets atteints de paralysie générale et chez lesquels ni l'examen ni l'anamnèse n'avaient pu révéler la moindre trace de syphilis antérieure. Chacun d'eux reçut quinze à vingt piqûres des produits de plaques muqueuses et d'un chancre induré provenant de deux

sujets. Tous les paralytiques (sauf un seul) furent observés pendant cent quatre-vingts jours. Aucun ne présenta de manifestation syphilitique. Or diverses expériences ont montré que des inoculations de ce genre, faites dans ces conditions, donnent des résultats positifs chez des sujets indemnes de syphilis.

Nous nous croyons donc autorisés à admettre que la syphilis chez l'adulte et l'hérédo-syphilis chez l'enfant sont les causes les plus puissantes de la paralysie générale. L'un de nous a observé récemment un cas de paralysie générale chez une petite fille de onze ans hérédo-syphilitique ; l'autopsie a montré les lésions caractéristiques de la paralysie générale et de plus une méningite gommeuse ancienne. Il semblerait que la syphilis peut faire éclore dans le système nerveux des lésions de deux espèces : les unes, qu'on peut qualifier de *syphilitiques proprement dites*, ont pour caractères principaux de ne pas avoir de localisation systématique, d'être gommeuses, d'intéresser l'appareil vasculaire dans une mesure prépondérante, d'être aussi promptes à éclore qu'à disparaître sous l'influence du traitement spécifique. Les autres, qu'on peut qualifier de banales, parce que, histologiquement parlant, elles ne présentent aucun caractère spécifique qui permette de reconnaître leurs rapports avec la syphilis, ressemblent de tous points aux scléroses vulgaires et, comme celles-ci, résistent au traitement spécifique. On a supposé (Westphal, Strumpell, Möbius, Oppenheim, Raymond, Fournier) que les premières lésions procédaient directement du virus syphilitique, de la pullulation des bactéries pathogènes, tandis que les secondes, analogues aux dégénérations que produit le seigle ergoté, seraient les résultats d'une intoxication chronique causée par les toxines que sécrètent les microbes de la syphilis. (On sait qu'on a pu produire expérimentalement des scléroses avec des produits de sécrétion de certains microbes.) La paralysie générale devrait donc être considérée comme étant, dans un certain nombre de cas du moins, une maladie *parasyphilitique* (Fournier) ou *métasyphilitique* (Möbius), en désignant ainsi des affections dont la cause habituelle, mais non exclusive, est la syphilis, et qui ne sont pas influencées par la médication spécifique. L'*intoxication* syphilitique déterminerait les lésions de la paralysie générale au même titre que d'autres intoxications chroniques (alcool, pellagre, etc.).

Entre les auteurs qui affirment que la paralysie générale ne se développe pas dans un organisme qui n'a pas été touché par la syphilis, et ceux qui nient toute influence de cette infection, il y a place pour une opinion intermédiaire, tenant compte des résultats positifs d'un grand nombre d'observateurs et aussi de la multiplicité des facteurs étiologiques. Nous conclurons, avec MM. Magnan et Sérieux, en disant qu'il n'existe pas de cause unique, spécifique, de la paralysie générale, car la démonstration certaine de l'origine

exclusivement syphilitique ne peut être donnée actuellement. Les facteurs multiples dont l'action vient d'être examinée ont d'ailleurs tous leur importance, importance inégale sans doute, mais dont, pour certains d'entre eux, il est malaisé de déterminer actuellement, avec précision, la valeur respective. Ce qui vient augmenter la difficulté de cette appréciation, c'est que ces diverses causes se montrent rarement à l'état isolé ; elles se combinent entre elles, aucune ne paraissant indispensable, aucune non plus n'étant négligeable. A la diversité des tares héréditaires ou personnelles vient si souvent s'ajouter la multiplicité des causes telles que le surmenage, les infections, les intoxications, qu'il n'est point possible de donner une formule étiologique commune. Dans certains cas enfin, aucune cause connue ne peut être invoquée. Cependant, les points obscurs qu'il reste encore à élucider ne doivent pas faire méconnaître l'importance des notions que les recherches récentes ont établies, et que nous résumerons ainsi : la syphilis est la cause la plus fréquente de la démence paralytique ; — cette cause n'est peut-être pas unique ; — elle ne paraît avoir qu'une action banale et non spécifique ; — il paraît démontré que les toxiques les plus divers : poisons chimiques (alcool, plomb, etc.), poisons végétaux (maïs altéré, etc.), poisons microbiens (syphilis, etc.) et aussi les agents des auto-intoxications, peuvent donner naissance, chez des prédisposés, aux lésions de la paralysie générale ou, tout au moins, à un syndrome analogue. On peut envisager les choses ainsi actuellement ; mais il est fort probable qu'un jour, comme nous l'avons déjà dit, il sera possible de tracer histologiquement les caractères différentiels des méningo-encéphalites chroniques, suivant la nature du toxique, et de mettre en regard les détails cliniques particuliers afférents à telle ou telle infection, à telle ou telle intoxication ; il sera alors aisé de séparer tous les syndromes, en apparence semblables, les uns des autres. Jusqu'à ce que nous soyons arrivés à ces résultats, la paralysie générale ne mérite pas absolument les dénominations trop exclusives d'affection parasyphilitique, ou même post-infectieuse (Régis), mais celle plus générale de *post-toxique* (en considérant les infections comme des intoxications).

NATURE DE LA MALADIE. — Anglioella, Kovalevsky considèrent le processus anatomo-pathologique de la paralysie générale comme dû à une substance toxique circulant dans le sang (infection syphilitique, alcool, tabac, auto-intoxications). C'est aussi notre manière d'envisager la genèse des lésions de la démence paralytique. On doit au professeur Kraepelin d'intéressantes considérations, peut-être un peu hypothétiques, — et il en sera ainsi tant que la nature intime de la toxine ou du toxique n'aura pas été pénétrée, — sur la pathogénie de la démence paralytique. Il s'agirait dans cette affection,

caractérisée par l'atrophie progressive du tissu nerveux, d'une *intoxication* portant principalement sur les cellules ganglionnaires de l'écorce ; l'atrophie des fibres à myéline et la prolifération de la névroglie sont consécutives à la disparition des éléments cellulaires. Le poison est contenu dans le sang, ainsi que le prouvent l'extrême diffusion des lésions et les altérations fréquentes des vaisseaux. On pourrait supposer que les lésions vasculaires sont les premières en date et tiennent sous leur dépendance les troubles de nutrition des cellules, mais ces lésions ne sont pas constantes, et, d'autre part, des altérations vasculaires beaucoup plus graves peuvent ne pas déterminer les symptômes de la démence paralytique. Kraepelin croit plutôt à un *trouble de nutrition général* de nature grave, dont les manifestations sur le cerveau sont les plus importantes et les plus éclatantes, mais ne sont pas les seules. En effet, la paralysie générale détermine une série de troubles dans tout l'organisme, contrairement à ce que l'on voit dans les autres affections cérébrales : lésions vasculaires, lésions du cœur, des reins, troubles trophiques, variations considérables dans le poids du corps. Il ne s'agit pas là de symptômes qu'il faille attribuer aux lésions nerveuses, car dans aucune autre altération du cerveau on ne voit rien de pareil ; tandis que ces troubles rappellent ceux que l'on observe dans certaines maladies de la nutrition (myxœdème, diabète). Les anomalies dans la température du corps, que l'on attribue généralement à des lésions des centres régulateurs thermiques, sont dues à une intoxication (comme dans l'éclampsie et le myxœdème). Les ictus cérébraux de la paralysie générale sont également d'origine toxique (comme les ictus de l'urémie, de l'éclampsie, du coma diabétique, etc.).

Le poison de la paralysie générale n'épargne aucune région du système nerveux, mais les réactions diffèrent suivant la vulnérabilité de tel ou tel territoire ; — il en est de même dans l'intoxication par l'alcool. Pareille aux poisons urémique et diabétique, la toxine de la démence paralytique n'est pas présente dans le sang d'une façon constante, du moins en quantité considérable. Les rémissions et les aggravations de la maladie s'expliquent par la diminution ou l'augmentation du pouvoir toxique du sang.

Kraepelin rapproche ainsi la paralysie générale du myxœdème, du diabète, de l'ostéomalacie, de l'acromégalie : mais dans ces dernières affections le poison ne réussit pas à altérer le tissu nerveux. La démence précoce sert de transition entre le myxœdème et la paralysie générale.

La démence paralytique, dont les rapports avec la syphilis sont incontestables, n'est pas simplement, ajoute Kraepelin, une affection syphilitique. Il est probable qu'un trouble grave des mutations nutritives se produit, sous l'influence duquel est élaboré un poison que l'on peut considérer comme la cause immédiate des lésions de la

démence paralytique. Si on ignore comment la syphilis provoque ces troubles des échanges nutritifs, on connaît par contre des processus semblables. La syphilis peut déterminer le myxœdème par un mécanisme analogue, en détruisant le corps thyroïde ; de même la tuberculose pour la maladie d'Addison. Parmi les causes qui peuvent produire la maladie générale qu'est la démence paralytique, la syphilis est celle dont l'action est le plus facilement mise en évidence (Kraepelin).

TRAITEMENT. — Il est certaines notions thérapeutiques qu'il importe, au médecin qui aura à traiter un paralytique, de bien connaître. Qu'on se souvienne d'abord du *primum non nocere*! Les déplacements, les cures thermales et surtout l'hydrothérapie froide, les douches sont funestes au paralytique. Il en est de même de la médication mercurielle, à moins que certains symptômes n'annoncent positivement des accidents syphilitiques en activité. Pour conseiller l'isolement du malade dans un établissement spécial, on n'attendra pas l'apparition de troubles délirants : on se souviendra qu'une surveillance constante est indispensable dès la période de début pour éviter des gaspillages effrénés, des arrestations pour outrage public à la pudeur, pour vol, etc. Est-ce à dire que la tâche du médecin soit terminée une fois le patient interné? Loin de là. Il importe d'avoir présente à l'esprit la possibilité d'obtenir une rémission, et dans des cas, d'ailleurs exceptionnels, une guérison. Enfin, on n'oubliera pas qu'une erreur de diagnostic est possible, et cette seule considération doit obliger le médecin à suivre de près et à traiter consciencieusement les nombreux épisodes qui peuvent survenir dans le cours de la maladie.

Inutile d'insister sur les avantages du séjour dans un établissement spécial où rien ne vient stimuler l'activité maladive du patient, où aucun excès ne lui est permis, où il est contraint de se reposer. L'alimentation sera surveillée : pas de vin pur, de café ni de liqueurs. Les fonctions intestinales seront stimulées par l'emploi de l'aloès, du calomel. A la période ultime, le paralytique exige des soins spéciaux. Les mets solides seront hachés, afin d'éviter la pénétration d'aliments non mastiqués dans les voies aériennes. Souvent le malade doit être alimenté. On surveillera les fonctions urinaires (rétention d'urine). Quand la faiblesse musculaire, l'ataxie ou la rigidité spasmodique confinent le malade au lit, quand le gâtisme est permanent, on aura recours à un mode de couchage spécial ayant pour but de permettre l'entretien d'une propreté rigoureuse. Le patient reposera sur des alèzes pliées qu'on remplacera aussitôt qu'elles seront souillées. On donnera des bains quotidiens. On variera très fréquemment la position des malades dans leur lit, afin d'empêcher la production d'escarres au niveau des régions du corps soumises à une compression trop

prolongée. Si, malgré ces précautions, la peau s'entame, on fera usage de solutions antiseptiques faibles, de bains très prolongés.

Au cours des périodes d'*agitation*, on se gardera bien de se servir de la camisole de force : on aura recours à un maillot spécial n'entravant en rien la liberté des mouvements. On évitera l'isolement en cellule, ou on ne le pratiquera que d'une façon très passagère et sans perdre de vue le patient. Le traitement par le lit est en général applicable aux paralytiques excités ; on l'associera aux bains prolongés.

Dans les formes *dépressives*, on surveillera l'alimentation ; en cas de besoin, on aura recours à la sonde œsophagienne.

MÉDECINE LÉGALE. — Après la description que nous avons donnée de la démence paralytique, il semble presque superflu d'insister sur les applications médico-légales auxquelles cette maladie peut donner lieu. Il n'en est rien cependant, et le nombre est considérable des cas dans lesquels la démence paralytique est méconnue : des condamnations, parfois sévères, viennent frapper des malades dont l'irresponsabilité est absolue. De 1885 à 1890, M. Magnan a pu relever soixante-quinze paralytiques transférés de la prison dans son service, parfois quelques jours après leur condamnation. C'est surtout à la période de début (période médico-légale) que le malade peut commettre des actes délictueux ou criminels. Comme il n'existe pas, dans le plus grand nombre des cas, de troubles délirants, que le malade présente seulement un certain degré d'affaiblissement intellectuel, qu'il avoue tout avec une indifférence qui passe pour du cynisme, la question de la responsabilité n'est même pas posée.

Cependant la démence paralytique imprime son cachet à la plupart des actes anormaux du malade, qui relèvent moins des manifestations brutales des instincts surexcités que de l'affaiblissement intellectuel. Souvent c'est un homme, jusqu'alors probe et scrupuleux, d'ailleurs dans une situation de fortune aisée, qui commet des vols absurdes ou des actes répréhensibles qui contrastent avec sa personnalité morale antérieure. La nature des faits incriminés, leur mode d'exécution, l'attitude du sujet après son arrestation, devant le tribunal et après sa condamnation, s'ils ne décèlent en lui aucun trouble *délirant* à proprement parler, révèlent une déchéance psychique profonde, liée à des lésions graves du cerveau.

MALADIES DE L'ISTHME DE L'ENCÉPHALE

PAR

HENRI CLAUDE

Médecin des hôpitaux.

CONSIDÉRATIONS ANATOMO-PHYSIOLOGIQUES. — LOCALISATIONS. — La partie des centres nerveux qui s'étend de l'extrémité supérieure de la moelle à la masse des hémisphères cérébraux est connue sous la dénomination d'*isthme de l'encéphale*. Ce terme générique, qui réunit des organes très différents les uns des autres par leur constitution anatomique, leurs fonctions et surtout leur origine et leur mode de développement, a été justement critiqué; il a été conservé, toutefois, pour la commodité de la description, car il permet d'étudier dans un même groupe des processus pathologiques communs aux différentes parties de cette région intermédiaire entre l'axe spinal et le cerveau.

Nous aurons donc à décrire les troubles résultant d'une altération des pédoncules cérébraux, des tubercules quadrijumeaux et de la protubérance annulaire (auxquels nous joindrons les maladies du bulbe et celles du cervelet), que les lésions soient limitées à l'un de ces organes, ou que, s'étendant à plusieurs d'entre eux, elles donnent lieu à un syndrome clinique particulier.

La pathologie des diverses parties de l'isthme de l'encéphale a une physionomie particulière en rapport avec sa constitution anatomique complexe; c'est dans l'isthme de l'encéphale que se trouvent les noyaux d'origine de la plupart des nerfs craniens, et que passent les faisceaux de fibres nerveuses qui constituent les voies de la motricité, de la sensibilité, et du système sympathique. On peut donc prévoir que les altérations de cette région se traduiront par deux ordres de symptômes, les uns propres à chacune des parties qui la constituent (symptômes bulbaire, protubérantiel, cérébelleux), les autres d'ordre banal, communs aux diverses parties de l'axe cérébro-spinal (troubles moteurs, sensitifs, vaso-moteurs, etc.).

C'est la connaissance des localisations anatomiques des centres d'origine des nerfs situés dans l'isthme de l'encéphale, et des voies nerveuses qui le parcourent, qui a permis de fixer les caractères sur lesquels s'appuie le diagnostic des maladies de cette région. Aussi nous paraît-il nécessaire de rappeler brièvement la constitution de ces différentes parties.

Dix nerfs craniens ont leurs noyaux d'origine dans les divers étages de l'isthme de l'encéphale, cinq de ces nerfs sont exclusivement moteurs, quatre sont mixtes, et l'acoustique seul est en rapport avec une sensibilité spéciale. Les noyaux d'origine des nerfs moteurs qui

font suite aux groupes de cellules ganglionnaires motrices de la moelle sont indépendants et disséminés dans les diverses parties de l'axe nerveux, parce que les colonnes grises médullaires ont été fragmentées par le passage des faisceaux de fibres entre-croisées qui font communiquer le cerveau et la moelle.

Le noyau du moteur oculaire commun (troisième paire) est constitué par une masse grise, volumineuse, allongée au-devant de l'aqueduc de Sylvius, au niveau des éminences antérieures des tubercules quadrijumeaux.

Le nerf pathétique (cinquième paire) provient d'un petit noyau gris situé au-devant de l'aqueduc de Sylvius, un peu au-dessous du nerf précédent, au niveau des tubercules quadrijumeaux postérieurs.

Les fibres du moteur oculaire externe (sixième paire) ont leur noyau d'origine dans la protubérance, immédiatement au-dessous du plancher du quatrième ventricule, au voisinage de la région médiane.

Un peu en dehors et au-dessous de celui-ci se trouve le noyau inférieur du facial (septième paire) dont les fibres doivent contourner la masse grise du moteur oculaire externe pour l'atteindre (genou du facial). Les cellules d'origine du facial supérieur ne sont pas connues (Van Gehuchten) (1).

Le grand hypoglosse émane d'une masse grise allongée de chaque côté du sillon médian, dans le triangle inférieur du quatrième ventricule. En dehors de celle-ci apparaissent, superposés, les noyaux du glosso-pharyngien, du pneumogastrique et du spinal, et plus en dehors le noyau sensitif du trijumeau (cinquième paire) qui remonte jusque dans la protubérance. La partie motrice de ce nerf, située au-dessus, est subdivisée en deux noyaux : l'un, noyau accessoire, remonte sur la face latérale de l'aqueduc de Sylvius ; les fibres qui en partent se portent vers le noyau principal ou masticateur et se joignent aux fibres émanées de ce dernier qui est situé en arrière de l'olive supérieure, en dedans des fibres sensitives du trijumeau.

Les fibres de la racine antérieure de l'acoustique joignent, les unes la masse grise du plancher du quatrième ventricule connue sous le nom d'aile blanche externe, les autres longent la face interne du pédoncule cérébelleux inférieur et, formant le faisceau acoustico-cérébelleux de Cajal, se terminent dans le noyau du toit du cervelet et l'écorce cérébelleuse. Les fibres de la racine postérieure contournent le pédoncule cérébelleux en dehors et d'avant en arrière, et arrivent, soit dans l'aile blanche externe, soit dans des petits noyaux (noyaux innominés de Clarke) de chaque côté du raphé médian du quatrième ventricule.

Ces divers groupes de cellules nerveuses constituent, avec leurs

(1) Van Gehuchten, Anatomie du système nerveux de l'homme, 1897.

prolongements fibrillaires, des neurones qui se mettent en rapports, d'une part, avec les neurones cérébraux ou spinaux, d'autre part avec les organes périphériques, mais ces rapports sont différents suivant qu'il s'agit des fonctions motrices ou des fonctions sensitives.

Étudions d'abord la voie nerveuse motrice. Des noyaux des nerfs moteurs ou des nerfs mixtes, partent des fibres qui vont constituer les racines des diverses paires craniennes : les fibres qui constituent le moteur oculaire commun, le trijumeau, le facial, le pneumogastrique et le glosso-pharyngien et qui innervent ces muscles synergiques proviennent, pour la plus grande partie, du noyau situé du même côté, et, pour une faible partie, du noyau situé du côté opposé. Le nerf pathétique, au contraire, est constitué par des fibres qui ont toutes subi un entre-croisement; le moteur oculaire externe et probablement l'hypoglosse ne renferment que des fibres radiculaires directes.

Ces données nous expliqueront comment certaines lésions de la protubérance ou du bulbe pourront causer des paralysies incomplètes. Mais ces centres bulbaires ou protubéranticls ne sont pas autonomes, ils sont en rapports avec d'autres centres cérébraux auxquels ils sont reliés par des fibres faisant partie de la grande voie motrice. Les incitations motrices émanant de la corticalité cérébrale sont transmises aux neurones bulbaires ou spinaux par une voie directe cérébro-spinale, ou indirecte cérébelleuse.

Voies motrices. — 1° *Voie motrice directe.* — Après avoir traversé la capsule interne, les fibres motrices constituent la substance blanche du pied du pédoncule cérébral auquel on reconnaît un segment externe (faisceau de Türck), contenant des fibres qui émanent de l'écorce du lobe temporal (fibres cortico-protubérantielles) et un segment interne subdivisé en quatre faisceaux qui contiennent les fibres des diverses régions de la zone motrice rolandique; le plus interne de ces segments renferme les fibres du faisceau géniculé. En descendant, la voie motrice abandonne des fibres aux noyaux situés le long de l'aqueduc de Sylvius (troisième, quatrième et cinquième paires) et du côté opposé, de sorte qu'il existe sur toute la hauteur de l'isthme des faisceaux entre-croisés. Dans la protubérance, ces fibres sont logées dans la partie antérieure entre les nombreuses fibres transversales ponto-cérébelleuses, et abandonnent des faisceaux çà et là à des étages différents et aux noyaux du côté opposé, noyau masticateur du trijumeau, noyau du moteur-oculaire externe, du facial, qui constituent, en s'entre-croisant sur les coupes, les fibres arciformes internes de la protubérance.

Plus bas, le faisceau moteur est formé d'un cordon épais sur la face antérieure du bulbe, la pyramide antérieure, qui, avant de s'entrecroiser lui-même à la partie supérieure de la moelle, envoie des

fibres destinées aux noyaux de l'hypoglosse et des nerfs mixtes du côté opposé. On conçoit, d'après cette disposition, que les lésions qui interrompent la voie motrice à des étages différents de l'isthme, de la protubérance et du bulbe pourront donner lieu à des paralysies alternes des divers nerfs, suivant que leurs fibres respectives seront atteintes au-dessus ou au-dessous de leur entre-croisement.

2° *Voie motrice indirecte ou cérébelleuse.* — Un certain nombre des fibres motrices qui occupaient les quatre cinquièmes internes du pied du pédoncule se séparent, dans la protubérance, des fibres motrices directes et gagnent les masses grises constituant les noyaux du pont. Des cellules de ces dernières partent des fibres qui cheminent dans le pédoncule cérébelleux moyen et se terminent, entre-croisées ou non, dans l'écorce cérébelleuse. Pour Marchi, Thomas, de l'écorce cérébelleuse partent des fibres qui descendent le long du pédoncule cérébelleux inférieur et se terminent dans le noyau du cordon latéral du bulbe. Mais cette voie cérébelloso-spinale est peu connue, et il y a lieu de faire des réserves sur la valeur physiologique qu'elle peut présenter, comme voie de suppléance par exemple. Les caractères diagnostiques de l'interruption de l'une ou de l'autre des deux voies motrices au niveau de la moelle épinière (voie cortico-spinale, voie cérébello-spinale) que l'on a donnés sont purement hypothétiques.

Voies sensitives. — La voie sensitive est également double ; on distingue en effet une voie directe médullo-bulbo-ponto-corticale et une voie indirecte cérébelleuse.

1° *Voie sensitive directe.* — A la partie supérieure de la moelle, la voie sensitive est constituée d'une part par des faisceaux de fibres courtes ou longues, disséminées dans la partie fondamentale du cordon antéro-latéral, ou formant le faisceau de Gowers, et émanées des cellules de cordon, d'autre part par des fibres venant des cellules des noyaux de Goll et de Burdach. Ces dernières se dirigent en avant et en dedans, s'entre-croisent au-devant du canal central puis, en s'élevant, se réunissent aux fibres du faisceau fondamental et du faisceau de Gowers, et forment un groupe compact accolé à la partie postérieure des pyramides antérieures. La plupart de ces fibres se sont entre-croisées soit pendant leur trajet spinal, soit à la partie inférieure du bulbe. Ce faisceau sensitif grossit peu à peu en gagnant les régions supérieures, il reçoit les fibres sensitives des noyaux mixtes, passe en dedans des olives (d'où son nom de couche interolivaire) et de la racine spinale du trijumeau ; mais en gagnant la protubérance, ce faisceau apparaît divisé en deux : le groupe antérieur, constitué par les fibres médullo-corticales, est toujours situé derrière les pyramides, dont le séparent quelques faisceaux de fibres transversales ; le groupe postérieur, formé par les fibres émanées des noyaux bulbaires et protubérantiels (voie bulbo-ponto-corticale), occupe la

partie postéro-latérale de la substance réticulaire grise en dedans du pédoncule cérébelleux supérieur et reçoit les fibres des noyaux de l'acoustique et de la racine sensitive du trijumeau (Van Gehuchten). Plus haut, cette partie, connue sous le nom de ruban de Reil médian, atteint la calotte du pédoncule cérébral, s'élargit en gagnant la partie externe du pédoncule et pénètre dans la couche optique (Sappey et Duval). La disposition topographique exacte de ces fibres dans le pédoncule est mal connue : on a admis l'existence d'un faisceau passant par la partie externe du pied du pédoncule (Flechsig), d'un faisceau occupant la partie interne (Bechterew), mais c'est surtout dans la région latérale de la calotte que se trouvent le plus grand nombre des fibres sensitives. Toutefois si, pour Van Gehuchten, Edinger, la plupart des fibres spinales sensitives sont contenues dans le ruban de Reil, pour d'autres auteurs ce dernier n'est pas la voie unique de transmission de la sensibilité générale dans l'isthme de l'encéphale. E. Long estime qu'il faut faire entrer en ligne de compte la substance grise et les voies courtes de la formation réticulée (1). Beaucoup d'obscurités existent encore dans cette question ; on a décrit des voies de conduction spéciale des nerfs sensitifs, pour le trijumeau, le glosso-pharyngien et le pneumogastrique (Hösel et von Oordt). Ces hypothèses n'ont pas été plus confirmées que celles qui ont trait à la transmission des diverses sensations tactiles, douloureuses, etc., par des systèmes de fibres spéciales.

A la partie supérieure du pédoncule, dans la région sous-optique, les voies centripètes, ruban de Reil médian et fibres courtes de la calotte, pénètrent dans la partie inférieure et externe du thalamus, d'où partent de nouvelles fibres thalamo-corticales (von Monakow, Déjerine).

2° *Voie sensitive indirecte ou cérébelleuse.* — La voie sensitive indirecte est formée par les prolongements des cellules de la colonne de Clarke qui constituent les fibres du faisceau cérébelleux direct de la moelle ; ce dernier passe dans le pédoncule cérébelleux inférieur, qui reçoit aussi quelques fibres des noyaux des cordons de Goll, et se termine, soit dans l'olive et le noyau du toit, soit dans l'écorce cérébelleuse. Celle-ci donne naissance à un nouveau système de fibres qui gagne le pédoncule cérébelleux supérieur, le noyau rouge et la couche optique en s'entre-croisant au-devant des tubercules quadrijumeaux. Van Gehuchten, qui décrit cette voie indirecte, dont l'existence n'est pas admise par tous les anatomistes, pense qu'elle sert avant tout aux mouvements réflexes.

(1) E. Long, Les voies centrales de la sensibilité générale. Th. de Paris, 1889.

MALADIES DU CERVELET

Avant d'étudier les troubles fonctionnels qui caractérisent les altérations du cervelet, il serait nécessaire de connaître la physiologie normale de cet organe. Ne pouvant passer en revue les nombreux travaux qui ont été publiés sur cette question, nous admettrons avec A. Thomas (1), qui a fait une critique soigneuse des recherches anatomo-physiologiques dont le cervelet a été l'objet, que cet organe, qui est surtout en rapport avec les voies de la sensibilité, « est le siège d'une réaction mise en jeu par diverses excitations et s'appliquant au maintien de l'équilibre, dans les diverses formes d'attitude ou de mouvements réflexes, automatiques, volontaires, qu'il est en un mot avant tout un centre réflexe de l'équilibration ».

Mais si cette fonction d'équilibration est la fonction dominante, elle n'est pas la seule et en effet, quand le cervelet est supprimé en totalité ou en partie, on voit survenir chez les sujets un certain nombre de symptômes qui révèlent l'existence d'autres fonctions accessoires. Cet ensemble de symptômes caractérisant la déchéance fonctionnelle du cervelet constitue le syndrome cérébelleux.

SYNDROME CÉRÉBELLEUX. — Le syndrome cérébelleux ne se rencontre à l'état pur que dans certaines maladies bien limitées au cervelet (atrophies, scléroses) ou dans le cas de malformations congénitales. Dans la plupart des autres lésions (tumeurs, abcès, hémorragies) il existe, de plus, des signes de compression ou d'excitation des diverses parties du cervelet ou des organes voisins, qui donnent lieu à une symptomatologie complexe.

Le syndrome cérébelleux n'apparaît guère que lorsque les lésions sont généralisées à toute la masse du cervelet ; dans quelques cas, l'écorce seule était atrophiée, la substance blanche et les noyaux centraux étant intacts (cas de Pierret, Vulpian, Menzel, A. Thomas).

Enfin le syndrome a été observé alors qu'une moitié seulement du cervelet était atteinte (Andral, Lallement, Hitzig, etc.). On admet généralement qu'une lésion du vermis est nécessaire (Nothnagel) pour déterminer l'incoordination cérébelleuse, bien que celle-ci ait manqué dans certaines observations où le vermis était le siège de tumeurs.

Le défaut d'équilibration est donc le phénomène capital, il se manifeste dans la station debout, pendant la marche, comme dans la position assise. Debout, le malade cherche à se maintenir en équilibre en élargissant la base de sustentation, les membres inférieurs sont écartés, les bras s'éloignent du tronc, qui oscille plus ou moins en avant, en arrière à certains moments ; l'exagération de ces mouvements entraîne le malade qui est obligé de se déplacer pour reprendre

(1) A. Thomas, Le cervelet. Thèse de Paris, 1897.

son aplomb, ou finit par chercher un point d'appui. La tête suit les oscillations du tronc.

Tous ces phénomènes ne s'accentuent pas lorsqu'on fait fermer les yeux, caractère qui distingue l'ataxie cérébelleuse de l'ataxie médullaire (Romberg), mais ils s'exagèrent quand le sujet parle, exécute un mouvement ou se déplace. Dans ce cas, le malade, au lieu de se diriger en ligne droite, décrit des courbes ou fait des crochets, à la façon d'un homme ivre; les cuisses et les jambes sont écartées et légèrement fléchies, la marche est lente, un peu hésitante, la chute imminente, et chaque effort pour reprendre équilibre, dépassant le but, devient la cause d'un mouvement également mal proportionné. Les oscillations du tronc et de la tête aggravent cette incoordination, de sorte que dans les cas où le syndrome est très prononcé, fatigué, étourdi, le malade bute devant le moindre obstacle et tombe.

Dans le décubitus dorsal, ou dans la position assise, les mouvements des membres disparaissent, toutefois ceux du cou et de la tête peuvent persister. Mais vient-on à faire soulever un des membres supérieurs, à présenter un objet au malade, on voit que, pour le saisir, la main est hésitante, le bras est animé de tremblements ou de mouvements de latéralité, qui entraînent une certaine impotence fonctionnelle, une certaine maladresse, il y a de l'incertitude dans les mouvements, non de l'incoordination, de l'ataxie à proprement parler (Menzel, Fraser, Arndt, etc.).

M. Babinski a analysé sous le nom *d'asynergie cérébelleuse* un certain nombre de phénomènes relevant de la perturbation qui existe chez les malades dans la faculté d'association des mouvements : la partie supérieure du corps, dans la marche, ne suit pas le mouvement des membres inférieurs et reste en arrière; de même lorsqu'on fait, dans la station debout, incliner la tête et le tronc en arrière en forme d'arc, le sujet perd rapidement l'équilibre parce qu'il ne fléchit pas les membres inférieurs en portant les genoux en avant comme l'individu normal et déplace son centre de gravité.

Divers autres phénomènes cliniques de même ordre, rapportés par M. Babinski, mettent en évidence cette asynergie musculaire engendrée par les lésions cérébelleuses.

La force musculaire est conservée, quelquefois un peu diminuée (asthénie cérébelleuse), les réflexes tendineux sont plus souvent exagérés; le sens musculaire est normal, la parole est scandée, saccadée, un peu explosive, ou balbutiée et traînante.

On a noté des troubles oculaires (nystagmus, strabisme), du vertige, des phénomènes psychiques (tristesse, asthénie). Parfois des troubles spéciaux viennent marquer une prédominance des lésions sur une partie du cervelet : dans un cas de Meschède (1), on observa un

(1) Cité par Thomas, *loc. cit*

mouvement de rotation autour de l'axe longitudinal de gauche à droite, en rapport avec une atrophie du corps rhomboïde droit. Mais le plus souvent les altérations localisées à certaines régions du cervelet ne donnent pas lieu à des symptômes aussi marqués que ceux que l'on voit survenir dans l'expérimentation sur l'animal.

Dans la statistique de soixante-seize observations, rapportées par Leven et Ollivier dans leur mémoire (1), nous trouvons signalés dix-huit fois des mouvements de manège incomplets avec inclinaison de la tête sur le tronc et incurvation du corps en arc, trois fois de véritables mouvements de manège et six fois une tendance irrésistible à être entraîné d'un côté.

Ces troubles provoqués par la destruction complète ou unilatérale du cervelet, ou de ses noyaux centraux, du vermis, etc., méritent une mention spéciale, car ils expliquent les aspects que revêtent certaines lésions que nous rencontrerons plus loin. Les travaux classiques de Flourens, Longet, Vulpian, Schiff, ceux plus récents de Ferrier, Luciani, Russell, A. Thomas, ont apporté des documents importants sur ce sujet (2).

Après la destruction d'une moitié du cervelet, l'animal posé sur ses pattes tombe du côté malade et peut présenter des mouvements autour de l'axe longitudinal, commandés par le sens de la chute initiale et en rapport elle-même avec le côté de la lésion. Il y a en même temps une déviation conjuguée des yeux. Ces phénomènes ne se montrent que pendant les premiers jours. Ils s'accompagnent de contractures des membres, d'opisthotonos; au bout d'une vingtaine de jours, la station debout redevient possible, d'abord les pattes antérieures soulèvent la moitié antérieure du corps, puis le train postérieur se relève après bien des essais infructueux, et l'animal reste les pattes écartées, tombant au moindre choc, au moindre mouvement. Enfin, lorsque la motilité est revenue à peu près complète, la titubation, les chutes persistent et apparaissent à la moindre occasion. Il y a toujours un certain degré d'asthénie. Si la destruction du cervelet est totale, on ne constate pas au début les mouvements de rotation autour de l'axe longitudinal, mais le tronc est en opisthotonos, la tête en extension forcée, l'animal est étendu sur le ventre, les pattes écartées. Lorsque la motilité reparaît, on constate des oscillations de la tête, du tronc (Luciani), la démarche est ébrieuse. Les animaux finissent par mourir cachectiques.

D'après Thomas, les lésions limitées à l'écorce, même assez étendues, peuvent n'entraîner aucun trouble. Enfin, la destruction du vermis seul, ou des parties adjacentes des lobes cérébelleux, provoque des troubles variables : contractures, nystagmus, oscillations antéro-postérieures, mouvements de recul, astasie et asthénie, etc. Ferrier a observé le nystagmus par l'électrisation de la surface du cervelet.

(1) Leven et Ollivier, *Arch. gén. de méd.*, 1862-1863.
(2) Th. de Thomas.

Tels sont les différents symptômes que la pathologie expérimentale, comme l'observation de certaines lésions bien limitées chez l'homme, permettent de rapporter d'une façon précise à un trouble fonctionnel du cervelet. Un certain nombre des caractères du syndrome cérébelleux se rencontreront dans la symptomatologie des diverses lésions cérébelleuses que nous allons étudier, mais il importait de les bien connaître afin de les distinguer des manifestations diverses dues à d'autres causes, avec lesquelles elles sont confondues dans le tableau clinique général.

ABSENCE, ATROPHIE ET SCLÉROSE DU CERVELET.

Nous avons déjà vu que les cas d'atrophie ou d'absence du cervelet, de sclérose assez étendue sont des plus instructifs pour l'étude du syndrome cérébelleux : ils sont d'ailleurs assez rares, et le plus souvent s'accompagnent d'altération d'autres organes.

ABSENCE DU CERVELET.

On ne connaît qu'un cas d'absence complète du cervelet rapporté par Combettes en 1831 (1). Il s'agit d'une enfant qui vécut jusqu'à l'âge de onze ans; l'intelligence était très affaiblie, la physionomie exprimait la tristesse, l'abattement; la malade répondait toujours juste aux questions qu'on lui posait, mais difficilement, avec hésitation. Les membres inférieurs étaient faibles; la marche, qui ne devint possible qu'à cinq ans, était difficile, et, dans les derniers mois, l'enfant ne pouvait plus se soutenir. La sensibilité était intacte; des convulsions épileptiformes se produisirent. A l'autopsie, le cerveau parut intact, volumineux, « à la place du cervelet il existait une membrane gélatiniforme de forme demi-circulaire, tenant à la moelle allongée par deux pédoncules membraneux et gélatineux... Il n'y avait pas de quatrième ventricule, aucune trace du pont de Varole. Les pyramides antérieures se terminaient en fourche par les pédoncules cérébraux. »

ATROPHIE ET SCLÉROSE DU CERVELET.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La sclérose accompagne généralement l'atrophie du cervelet. Les lésions peuvent être étendues à tout l'organe ou partielles. Lorsque l'atrophie est totale, le cervelet peut avoir conservé sa forme normale, il est seulement plus petit comme dans le cas de Otto (20 grammes). Le plus souvent l'organe est déformé, il a le volume d'une noix (Verdelli), il est réduit à un petit nodule envoyant deux prolongements, un de chaque côté, représentant

(1) Combettes, Absence complète du cervelet, des pédoncules postérieurs et de la protubérance cérébrale chez une jeune fille morte dans sa onzième année (*Bull. de la Soc. anat.*, 1831).

les hémisphères (Shuttleworth). L'atrophie n'apparaît parfois que sur un des lobes, au niveau du vermis, ou d'une partie des hémisphères qui est uniformément diminuée ou tout à fait rudimentaire. La consistance des parties malades est ferme, ligneuse, squirreuse ou élastique; leur coloration est normale ou gris jaunâtre. Parfois la constitution de l'organe ne paraît modifiée que sur la coupe; la substance corticale se montre atrophiée ainsi que les lames et les lamelles des hémisphères; la substance médullaire n'existe plus dans la plupart des lamelles ou est très amoindrie; dans quelques cas les noyaux gris, le corps dentelé (Schulze) ont été envahis par la sclérose.

L'hydrocéphalie a été signalée. Les méninges sont épaissies, adhérentes aux parties malades; dans certaines atrophies unilatérales très prononcées, datant de l'enfance, les fosses cérébelleuses sont asymétriques (Fischer, Borell). Il n'est pas rare de constater des altérations concomitantes (atrophie et sclérose) de la protubérance, des pédoncules et même du cerveau, ou bien des lésions dégénératives de la moelle, des pédoncules cérébelleux supérieur et inférieur, de la substance grise du pont; réciproquement, l'atrophie cérébelleuse peut être secondaire et due en partie, tout au moins, à l'atrophie des noyaux d'origine des principales voies afférentes du cervelet et surtout de la substance grise du pont (A. Thomas).

Dans un cas de Lannois (1), le lobe gauche du cervelet était très atrophié, la substance grise notamment avait à peu près disparu, et l'hémisphère cérébral droit était notablement plus petit que le gauche. Cette atrophie cérébrale croisée était probablement en rapport avec la sclérose unilatérale primitive du cervelet, et analogue à la sclérose cérébelleuse croisée qu'on voit constamment dans les scléroses cérébrales infantiles.

Au microscope, les parties sclérosées et atrophiées apparaissent très riches en névroglie; les vaisseaux y sont épaissis. Les trois couches de l'écorce des hémisphères sont atrophiées; dans la couche moléculaire, les cellules sont rares; les cellules de Purkinje sont irrégulièrement disséminées, elles sont petites, déformées, mal colorées; les grains de la couche granuleuse disparaissent d'une façon irrégulière, les fibres à myéline sont plus ou moins raréfiées.

Dans deux cas de A. Thomas, il n'y avait pas de sclérose diffuse, l'atrophie était systématisée et limitée à l'écorce cérébelleuse, elle paraissait primitive, et il n'y avait aucune cause héréditaire ou autre qui pût être invoquée pour en déterminer la pathogénie.

ÉTIOLOGIE. — Les malformations, les atrophies complètes ou partielles du cervelet se rencontrent généralement chez des individus ayant d'autres vices de développement, chez des sujets atteints de

(1) Lannois, Atrophie unilatérale du cervelet (*Soc. des sciences méd. de Lyon*, 16 mars 1898).

débilité intellectuelle, des idiots. Mais l'origine de la lésion elle-même reste le plus souvent ignorée. Le fait le plus important est l'existence d'antécédents héréditaires névropathiques très accentués chez ces malades.

Il en est de même pour les scléroses du cervelet avec atrophie sans déformation très prononcée de l'organe; toutefois on a pu incriminer, dans ces maladies développées souvent à un âge plus avancé, l'influence de maladies infectieuses (cas de Spiller, scarlatine et diphtérie), d'intoxications (alcoolisme), de traumatismes (cas de Cornil, Pierret).

Dans certains cas, l'atrophie paraît être le résultat d'une hémorragie ou d'un ramollissement datant d'une époque lointaine. Tantôt la maladie remonte à l'enfance, et le développement intellectuel a toujours été médiocre, tantôt elle survient à l'âge adulte; ces variétés dans le mode d'apparition ne sont pas sans influence sur la symptomatologie.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les différences d'aspect dans les divers cas d'atrophie du cervelet résultent surtout de l'intensité diverse des lésions. La symptomatologie a été parfois à peu près silencieuse, l'atrophie cérébelleuse fut une trouvaille d'autopsie (Fischer); plus souvent, les malades ont eu des convulsions dans l'enfance, leur développement intellectuel a été imparfait, mais presque toujours suffisant pour qu'ils aient pu apprendre un métier, ou aient reçu quelque instruction. Les crises épileptiques, les perversions des instincts sexuels sont fréquentes, les troubles de la parole presque constants ainsi que la difficulté de la marche. Telle est tout au moins l'histoire ordinaire des grosses atrophies ou des malformations cérébelleuses. Plus tard, à côté du syndrome cérébelleux, plus ou moins complet, se montrent des troubles divers dus aux dégénérescences secondaires de la moelle, à l'hydrocéphalie ou aux lésions concomitantes du cerveau, de sorte que la symptomatologie clinique devient de plus en plus complexe.

Dans les scléroses peu étendues ou survenues tardivement, les phénomènes sont souvent moins accusés; parfois les malades sont des épileptiques sans autres manifestations morbides; ou bien il s'agit d'individus ayant un certain degré de débilité intellectuelle, faibles, inhabiles, à la démarche incertaine, et chez qui les phénomènes sont restés ainsi stationnaires fort longtemps. Lorsque la sclérose a fait son apparition tardivement comme chez les deux malades dont Thomas a fait l'étude anatomo-clinique, le début est lent, et la maladie s'est accentuée progressivement : la faiblesse dans les membres, les tremblements passagers, d'ordre émotif, puis persistants, l'incertitude de la démarche, les pertes d'équilibre dans la station debout, l'embarras de la parole, telles sont les principales manifestations que l'on put constater. Les atrophies musculaires, les troubles de la sensibilité sont des symptômes accessoires, indépendants de la lésion cérébelleuse.

Évolution. — Les malformations cérébelleuses, la sclérose atrophique sont compatibles avec une existence souvent fort longue, et les observations qui ont été publiées nous montrent que, soit internés dans les asiles, soit vivants de la vie commune, les malades parviennent non seulement à l'âge adulte, mais encore à la vieillesse. La sclérose développée tardivement paraît évoluer plus rapidement.

DIAGNOSTIC. — La constatation du syndrome cérébelleux (défaut d'équilibration, incoordination motrice, troubles de la parole) chez un débile intellectuel ou un épileptique doit faire penser à une atrophie du cervelet. C'est encore la recherche des divers caractères du syndrome cérébelleux qui permettra, lorsque la maladie survient tardivement, de la différencier de la sclérose du cervelet, du tabes, de la sclérose en plaques, des tumeurs cérébrales. La maladie de Friedreich a des symptômes d'origine médullaire qui la distinguent assez nettement. Il n'en est pas de même de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Hérédo-ataxie cérébelleuse.—Cette entité morbide, qui a été distraite par M. Pierre Marie (1) du groupe des atrophies cérébelleuses et de la maladie de Friedreich, a été étudiée par Brissaud et Londe (2). Maladie essentiellement héréditaire et familiale, elle survient surtout entre dix et vingt ans, mais très souvent plus tardivement, et en l'absence de tout autre facteur pathogénique que l'hérédité similaire ou la déchéance physique héréditaire. Les symptômes consistent dans l'incoordination motrice sans signe de Romberg, les troubles de la parole (parole saccadée, explosive, etc.), l'exagération ou la conservation des réflexes rotuliens, en un mot tous ceux que nous avons attribués au syndrome cérébelleux. Les troubles intellectuels sont peu prononcés : on a signalé une diminution de la faculté d'attention, une ataxie des pensées (Seeligmuller). L'évolution de la maladie est progressive ; elle n'amène pas la mort, qui survient par suite de complications. Les atrophies du cervelet se distingueront de l'hérédo-ataxie par l'absence de caractère familial, la présence au contraire d'un élément pathogénique bien défini (maladie infectieuse, traumatisme). Anatomiquement, l'hérédo-ataxie aurait pour caractère principal de ne pas s'accompagner de sclérose, ni d'épaississement et d'adhérence des méninges, lésions constantes dans l'atrophie non familiale. Quoi qu'il en soit, au point de vue clinique comme au point de vue anatomique, ce type, qui a été rangé par les uns dans les atrophies du cervelet, par les autres rapproché de la maladie de Friedreich (ataxie héréditaire à type Friedreich ou médullaire, et à type Marie ou cérébelleux), doit être étudié à l'aide de nouvelles observations.

Tout récemment Lenoble et Aubineau ont publié deux cas d'une

(1) P. Marie, *Sem. méd.*, 1893, p. 444.
(2) Brissaud et Londe, *Revue neurol.*, 1894. — A. Londe, Th. de Paris, 1895.

maladie familiale intermédiaire entre l'hérédo-ataxie et la maladie de Friedreich.

Déjerine et Thomas (1) ont distingué de même, sous le nom d'*atrophie olivo-ponto-cérébelleuse*, un type anatomo-clinique qu'ils décrivent d'après une seule observation et dont les caractères distinctifs consistent essentiellement dans l'atrophie primitive dégénérative systématique de l'écorce cérébelleuse et de ses fibres afférentes et efférentes, des olives bulbaires et des masses grises du pont, indépendante de toute altération vasculaire ou scléreuse. L'étiologie de cette maladie est obscure; elle n'est ni héréditaire, ni familiale, survient à un âge avancé et est caractérisée cliniquement par le syndrome cérébelleux.

TUMEURS DU CERVELET.

Le syndrome cérébelleux, qui se montre quelquefois avec beaucoup de netteté dans certains cas d'atrophie ou de sclérose du cervelet, est souvent, dans les autres maladies de cet organe, dissimulé par d'autres troubles et difficile à déceler dans le tableau clinique. Toutefois, dans les tumeurs cérébelleuses, il constitue encore un des symptômes les plus sûrs pour établir le diagnostic.

L'étude des tumeurs du cervelet est de date récente, et elle n'a été séparée de celle des tumeurs cérébrales en général que depuis que nos connaissances sur les localisations sont devenues plus précises. Dans une première période d'étude, nous devons citer l'article de Calmeil (2), les recherches d'Andral (3) qui a analysé quarante-trois cas de tumeurs cérébrales dont cinq du cervelet, les travaux de Duchenne (de Boulogne), de Luys, l'important mémoire de Leven et Ollivier. Plus récemment, les mémoires de Cubash, de Ferber, de Nothnagel, de Bernheim et Simon (4), le traité de von Monakow, enfin les cliniques du professeur Raymond ont apporté une importante contribution à cette question longtemps obscure.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les tumeurs du cervelet (et nous prenons ce mot de tumeurs dans son sens le plus large) sont plus fréquentes que les hémorragies ou les ramollissements ; elles sont de natures très diverses : le plus souvent il s'agit de masses caséifiées tuberculeuses ou de gommes syphilitiques. Le cancer se voit sous la forme de gliome, ou glio-sarcome, plus rarement d'encéphaloïde, de

(1) Déjerine et Thomas, L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse (*Nouv. Iconog. de la Salpétrière*, XIII, 1800).

(2) Calmeil, Dict. de médecine, t. XI.

(3) Andral, Cliniques, t. V. — Leven et Ollivier, *Arch. gén. de médecine*, 1862 et 1863.

(4) Cubash, Th. de Zurich, 1875. — Ferber, Symptomatologie et diagnostic des tumeurs du cervelet, Marbourg, 1875. — Nothnagel, Diagnostic topographique des maladies du cerveau, Berlin, 1879. — Bernheim et Simon, *Revue méd. de l'Est*, 1887.

squirre, de mélanome, d'endothéliome; les psammomes, les ostéomes (Ebstein) sont exceptionnels (1). Sonnenburg a décrit un cas de kyste hydatique; enfin les vaisseaux du cervelet peuvent donner naissance à des anévrysmes, à des angiomes.

La tumeur est généralement simple et peut acquérir un développement assez considérable; il n'est pas rare toutefois de constater plusieurs néoplasies, surtout dans le cas de tubercules. Dans un fait de M. Raymond, chaque hémisphère cérébelleux était coiffé symétriquement dans son segment antérieur d'une masse grosse comme une petite mandarine.

Par son accroissement, la néoplasie comprime les parties voisines du cervelet ou des autres organes : méninges qui s'enflamment et deviennent adhérentes, vaisseaux, bulbe, plancher du quatrième ventricule, tubercules quadrijumeaux. Les phénomènes de compression qui en résultent sont variables suivant la consistance de la tumeur qui déforme les parties voisines ou se moule, au contraire, sur elles. Ces variétés de consistance sont en rapport surtout avec la nature même des néoplasies.

Celles-ci ont en général la même constitution que les tumeurs cérébrales, dont la description détaillée a été déjà faite. Quelques-unes ont des caractères histologiques plus spéciaux. Toché a rapporté dans sa thèse deux cas de tumeurs formées de couches concentriques, superposées, d'un aspect blanc, lisse, brillant, et qui sont composées de cellules plates, très irrégulièrement groupées dans un tissu interstitiel contenant de la graisse, de la cholestérine et non vascularisé. Il rapporte cette variété à l'endothéliome. Sur un cervelet présenté à la Société anatomique par Camescasse, on voyait plusieurs petites tumeurs analogues à des lobes cérébelleux surnuméraires par leur aspect et leur conformation microscopique, s'implantant sur le lobe droit, entre le vermis et l'amygdale, et constitués par des cellules nerveuses et des fibres à myéline, des cellules rondes et un stroma névroglique. D'après Cornil et Babinski, il s'agissait de tissu nerveux central jeune, de formation récente, sorte de lobule du cervelet surajouté, datant de la naissance et ayant subi un accroissement brusque à un certain moment. En même temps, on constatait à la face supérieure de la protubérance des saillies arrondies formant gouttière au tronc basilaire. Or, de semblables tumeurs ont été déjà signalées au niveau de la protubérance, des pédoncules, de la corne d'Ammon par Virchow, qui les considéra comme des névromes médullaires centraux.

Le plus souvent, on a affaire à des gliomes, ou glio-sarcomes, remarquables, parfois, par des formations kystiques, ou par des télangiectasies avec ou sans ramollissement de la masse.

(1) Ces tumeurs sont primitives ou secondaires à des néoplasmes des divers organes; Weinberg et Turquet ont vu dans le vermis un noyau secondaire à un cancer des capsules surrénales.

A côté de la lésion du cervelet, on trouve à l'autopsie une quantité abondante de liquide céphalo-rachidien qui s'écoule à l'ouverture des méninges et distend les ventricules. Au voisinage et au niveau de la tumeur, la pie-mère et la dure-mère contractent des adhérences entre elles, elles sont épaissies, vascularisées et peuvent engainer et altérer les origines des nerfs à leur voisinage; la paroi osseuse est amincie parfois et même perforée (Trénel). Enfin les organes voisins sont comprimés, refoulés, déformés ; ces altérations expliquent bien les symptômes très divers par lesquels se manifestent les tumeurs cérébrales.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les néoplasmes du cervelet donnent lieu à des symptômes de deux ordres : les uns sont des symptômes de localisation, les autres des symptômes généraux de compression. Les symptômes de localisation sont l'expression des désordres provoqués par la destruction ou l'irritation de certaines parties du cervelet et des organes voisins, les autres sont dus à l'élévation de la la tension intracranienne par suite de la quantité du liquide cérébro-spinal exsudé. En effet, la plupart des tumeurs du cervelet compriment directement ou indirectement par refoulement des hémisphères cérébelleux la veine de Galien et les plexus choroïdes, provoquant une gêne à la circulation en retour dans les vaisseaux des méninges qui est suivie d'une extravasation de liquide arachnoïdien en abondance, et comme fréquemment l'écoulement de ce liquide vers le canal rachidien par l'aqueduc de Sylvius est gêné aussi par le développement de la tumeur, il en résulte que le liquide s'accumule en abondance et sous une forte pression sous les méninges et dans les ventricules; il comprime alors les parties délicates que renferme la boîte cranienne et particulièrement les vaisseaux (veines surtout), les nerfs, les bandelettes optiques, le chiasma, la gaine des nerfs optiques, les nerfs acoustiques, les bandelettes olfactives, la surface grise des circonvolutions, etc. Ce sont ces diverses lésions qui vont engendrer les symptômes généraux diffus, dits de compression, qui font presque toujours partie du tableau clinique de la maladie.

La céphalée est une des manifestations le plus précoces, elle est souvent d'une violence et d'une ténacité remarquables, sans localisation précise ; elle est générale, provoque un état de torpeur et d'accablement qui peut aller jusqu'à l'obnubilation intellectuelle. Un véritable état d'excitation maniaque, des désordres démentiels ont été signalés (Raymond).

Parfois la céphalée est plus localisée, circonscrite, revêt la forme de névralgie sus-orbitaire, hémicranienne occipitale, avec irradiation et exacerbation paroxystiques; elle peut être intermittente au début, survenant plutôt le soir (Luys). Merklen attache une grande valeur symptomatique à la *céphalée d'effort* avec raideur de la nuque, carac-

térisée par le retour ou l'exagération de la douleur céphalique au moindre effort, sous forme de paroxysmes terribles. « C'est une céphalalgie dite explosive, arrachant parfois au malade de véritables hurlements, le poussant à demander ou à chercher la fin de ses souffrances. C'est de plus une céphalalgie qui s'accompagne d'une raideur de la nuque, mettant la tête en opisthotonos, véritable contracture de défense pour l'immobiliser, le malade sentant que tout mouvement ou tout effort nouveau déterminerait une exagération de ses atroces douleurs (1). » Après avoir duré plusieurs semaines ou plusieurs mois sans être atténuée par aucune médication, la céphalalgie peut disparaître complètement à une certaine période. Cette disparition s'accompagne généralement d'une augmentation de l'affaiblissement intellectuel.

On a noté aussi des attaques syncopales, ou comateuses et même épileptiformes ; dans la plupart des cas, des vertiges apparaissent dès le début de la maladie, se manifestant surtout dans la station debout et par l'occlusion des yeux ; plus tard ils persistent dans le décubitus dorsal. Les vomissements sont fréquents, ils ont le caractère des vomissements céphaliques se produisant sans efforts, à l'occasion d'un mouvement, sans s'accompagner de sensation de nausées.

Enfin un des symptômes les plus caractéristiques consiste dans l'amblyopie et l'amaurose en rapport avec la névrite optique et l'œdème papillaire. L'examen ophtalmoscopique permet de constater que la papille est saillante et étalée, les artères sont diminuées de volume, les veines sont sinueuses et dilatées au début, puis les vaisseaux s'effacent, les papilles prennent une teinte grisâtre uniforme, et leur atrophie devient complète. Les troubles fonctionnels consistent en une diminution progressive de la vue habituellement inégale pour les deux yeux ; les malades ne distinguent plus les objets qu'à une faible distance ; l'acuité visuelle baissant de plus en plus, ils ne voient plus à la lumière artificielle ; les couleurs ne sont plus perçues ; enfin la cécité devient complète. L'amblyopie peut ne pas être accompagnée de troubles pupillaires : l'inégalité pupillaire, la mydriase sont plutôt en rapport avec la compression causée par la tumeur elle-même.

L'anosmie a été constatée dans quelques cas et est attribuée à la compression des bandelettes olfactives par le liquide céphalo-rachidien ou par les ventricules eux-mêmes distendus. Les troubles de l'ouïe et les paralysies des divers nerfs craniens relèvent plutôt de compressions directes des nerfs lésés par la tumeur elle-même.

Les symptômes que nous venons de passer en revue se rencontrent aussi bien dans les tumeurs cérébrales que dans les lésions cérébelleuses ; plus caractéristiques sont les paralysies localisées et surtout les manifestations plus ou moins nombreuses du syndrome cérébelleux.

(1) Merklen, *Soc. méd. des hôpitaux*, 14 juin 1901.

Les tumeurs du cervelet donnent lieu très fréquemment à la production du syndrome cérébelleux que nous connaissons déjà, particulièrement lorsqu'elles occupent le vermis. La titubation est le phénomène le plus caractéristique ; nous n'insisterons pas sur ses caractères décrits plus haut : souvent le vertige vient augmenter encore l'incoordination motrice, et il peut acquérir une intensité tout à fait spéciale, telle que le malade étendu, couché, se croit emporté dans un tourbillon, ou voit tous les objets tourner autour de lui. Ce vertige intense est indépendant de la titubation, contrairement à l'opinion d'Immermann, et est lié à la localisation cérébelleuse. Les lésions d'un des pédoncules cérébelleux moyens paraissent déterminer plutôt ce genre de vertige gyratoire et régler la direction du mouvement vertigineux ; enfin, c'est dans ce cas que la titubation provoquerait plus ordinairement la chute, toujours sur le même côté du corps. Raudnitz, Hahn (1) ont vu, chez des enfants, des mouvements de rotation de la tête incessants, causés par des tumeurs d'un des lobes du cervelet.

La tumeur dans son développement refoule les parties saines du cervelet, la protubérance et le bulbe, ou comprime directement les parties environnantes.

On peut voir alors apparaître des troubles moteurs, l'hémiplégie par exemple. Elle est rare (Cubash, Ferber), peu accentuée, ce n'est souvent qu'une hémiparésie légère, difficile à distinguer de l'asthénie musculaire si fréquente dans les maladies cérébelleuses. Elle n'apparaît que dans les lésions extensives qui compriment la voie motrice, elle est parfois progressive et peut atteindre des deux côtés du corps. La parésie des membres inférieurs, avec ataxie, sans trouble de la motilité des membres supérieurs, a été signalée dans quelques observations. On a vu la paralysie des quatre membres, mais on a décrit aussi la paralysie d'un seul. Cette paralysie peut être flasque et s'accompagner d'atrophie musculaire (Murri). La paralysie peut être croisée ou homonyme, alterne avec la paralysie d'un nerf cranien suivant le point où se fait la compression. Les réflexes tendineux du côté malade sont plutôt exagérés, avec ou sans trépidation spinale. Mais on peut constater une exagération simple des réflexes sans parésie ni trépidation spinale, qui, d'après Horsley et Russel, serait en rapport avec la seule destruction d'un lobe cérébelleux. La déviation de la tête et du tronc par raideur et contracture des muscles du côté de la tumeur, avec ou sans hémiparésie, a été également observée (Rive). On a décrit l'opisthotonos, et l'inclinaison du corps de côté. La paralysie sensitive est plus rare et a été constatée en même temps que la paralysie motrice. Les sphincters sont presque toujours intacts. Les troubles de la parole consistent dans un certain degré de dysarthrie

(1) Raudnitz, Hahn, *Arch. für Kinderheilk.*, Bd. XXVIII, 1900.

liée à la paralysie unilatérale de l'hypoglosse, ou à l'incoordination motrice cérébelleuse. Ils sont souvent associés à la gêne de la déglutition et de la respiration, la parole est lente, embarrassée, les mots sont mal articulés. Ces troubles ont été notés dans un cinquième des cas par Luys, Ollivier et Leven. Parmi les nerfs craniens le plus souvent atteints par la compression, il faut citer le moteur oculaire commun, dont la lésion se manifeste surtout par l'inégalité papillaire, mydriase ou myosis, plutôt que par le strabisme, ou la chute de la paupière ; la paralysie du moteur oculaire externe se traduit par le strabisme convergent et la diplopie ; le nystagmus est un symptôme fréquent et souvent même précoce. La paralysie faciale se montre avec les caractères de la paralysie d'origine cérébrale, le facial supérieur est ordinairement intéressé, le trijumeau et le glosso-pharyngien sont souvent lésés en même temps. Dans un grand nombre de cas, il existait une perte de l'ouïe complète ou unilatérale due à la compression des nerfs acoustiques soit par deux tumeurs symétriques développées au niveau de la région des pédoncules au point d'émergence des racines de la huitième paire (cas de Raymond), ou par une tumeur siégeant par exemple au niveau du pédoncule cérébelleux moyen (cas de Rabé et Merlin). Il nous faut mentionner encore une variété de troubles oculaires dus à la compression des tubercules quadrijumeaux et qui consistent dans l'association d'une ophtalmoplégie bilatérale et parfois asymétrique, à la névrite optique. Griesinger et Nothnagel pensaient que c'est là l'origine la plus fréquente des troubles oculaires dans les tumeurs cérébelleuses. On tend plutôt aujourd'hui à rapporter les troubles oculaires à l'atrophie papillaire d'origine œdémateuse consécutive à la compression du chiasma ou des bandelettes optiques par les ventricules distendus.

Tous ces désordres se montrent à des périodes variables de la maladie. Certains ne sont que transitoires ; aux phénomènes d'excitation (névralgies, contractures) succèdent habituellement des symptômes de paralysie. La période terminale est caractérisée par une asthénie musculaire très prononcée, une torpeur et une hébétude, sans perte complète de l'intelligence qu'on peut réveiller par instant, phénomènes psychiques qu'expliquent suffisamment les souffrances terribles du sujet et les altérations des divers sens. Des symptômes bulbaires peuvent se montrer : modification du rythme respiratoire, ou intermittences et ralentissement du pouls, troubles de déglutition.

En somme, on voit survenir au cours des tumeurs du cervelet des manifestations multiples ; certaines sont d'ordre banal et ne révèlent qu'une élévation de tension intracranienne, d'autres sont des expressions plus ou moins complètes du syndrome cérébelleux, enfin certaines trahissent d'une façon plus évidente le siège de la lésion (les paralysies, par exemple). Mais ce qui caractérise surtout ces der-

nières et permet d'arriver à un diagnostic précis, c'est leur multiplicité et leur association singulière, telles qu'on ne peut les expliquer par une lésion destructive en foyer et qu'une ou plusieurs tumeurs de forme irrégulière et présentant des prolongements capricieux peuvent seules en justifier l'existence. M. Raymond a rapporté ainsi l'observation d'une malade qui présentait les signes d'une névralgie de la cinquième paire du côté gauche, une parésie de la sixième et de la septième paire gauches et une hémiparésie gauche en même temps que d'autres symptômes des tumeurs cérébelleuses. Dans un cas de Sænger (1), il existait une hémiparésie double avec anesthésie, abolition de l'ouïe, paralysie double de l'abducteur et du trijumeau ; à l'autopsie on trouva un gliome de l'hémisphère gauche du cervelet comprimant la protubérance, le nerf acoustique, le moteur oculaire externe et le trijumeau gauche.

DIAGNOSTIC. — Malgré une symptomatologie généralement assez riche, les tumeurs du cervelet sont souvent d'un diagnostic fort difficile à cause de la très grande variabilité des aspects cliniques. Tout d'abord il y a des cas où la maladie est absolument latente ou se manifeste par un seul symptôme sans caractère spécial (céphalée, vertige, perte de la vue ou de l'ouïe, etc.). La tumeur n'est pas diagnostiquée. Plus ordinairement, le malade se présente soit avec des symptômes prédominants de compression intracranienne auxquels s'ajoutent quelques signes moins nets de localisation, soit avec des manifestations du syndrome cérébelleux dont la cause sera mieux déterminée par la recherche des symptômes concomitants.

Quand les signes dus à l'augmentation de la pression intracranienne seront manifestes (céphalée, vomissements, névrite optique et atrophie œdémateuse de la papille, etc.), on pensera généralement à une des variétés de tumeurs du cerveau. Celles-ci donnent lieu fréquemment en même temps à l'épilepsie jacksonienne, à une hémiplégie, à de l'aphasie, à de l'hémianesthésie, surtout lorsqu'elles siègent dans la zone rolandique ; au contraire, ces symptômes sont rares dans les tumeurs cérébelleuses qui provoqueront plutôt des paralysies associées des nerfs craniens, et des troubles plus ou moins accentués de l'équilibration. Toutefois, une variété de tumeurs cérébrales prêtera facilement à confusion : ce sont celles qui occupent le centre ovale et dont les symptômes peuvent simuler, comme l'a montré le professeur Raymond, les caractères d'un néoplasme cérébelleux. Il faudra également songer aux tumeurs du corps calleux dans lesquelles on observe des symptômes de compression et des troubles de l'équilibration, des troubles intellectuels et une double hémiparésie spasmodique inégalement prononcée. L'absence de symptômes du côté des

(1) Sænger, *Münch. med. Wochenschr.*, 1899, nº 9.

nerfs craniens sera en faveur de la lésion cérébrale. Enfin les tumeurs de la base du cerveau et particulièrement celles de la partie postérieure qui compriment le cervelet, les pédoncules et la protubérance ne pourront être diagnostiquées que bien rarement des néoplasmes primitifs du cervelet. La succession et l'évolution des accidents, la prédominance d'un symptôme permettront cependant dans quelques cas d'arriver à déterminer la localisation des lésions.

Chez les enfants, l'hydrocéphalie congénitale, qui peut n'apparaître qu'au bout de plusieurs mois, se manifeste par une augmentation progressive et rapide de volume du crâne, l'absence de développement des fonctions cérébrales, de la sensibilité et de la motricité, la fréquence de la cécité, les convulsions. L'existence d'autres malformations, notamment de spina-bifida, donnera des indications utiles sur la nature de l'affection. L'hydrocéphalie par sclérose cérébrale est accompagnée ordinairement des signes de l'hémiplégie spasmodique infantile.

L'hydrocéphalie par phlébite infectieuse fibro-adhésive des sinus, ou méningite, est facilement rapportée à la cause qui l'a provoquée. Toutefois, les tubercules du cervelet, qui sont fréquents chez les enfants, seront souvent confondus avec la méningite tuberculeuse. D'ailleurs, il ne faudra pas oublier que les gliomes et sarcomes du cervelet eux-mêmes ne sont pas rares chez les enfants. Arnheim (1) a observé un gliome sur un enfant de trois ans, Selby (2) un sarcome chez un garçon de sept ans.

La céphalée de croissance, accompagnée d'asthénie musculaire, d'apathie, chez les enfants de souche névropathique, sera facilement reconnue. Il en est de même de la céphalée syphilitique, dont la nature sera démontrée par l'épreuve du traitement spécifique. Lorsqu'il existe des signes de méningite de la base (compression nerveuse), l'influence de la médication mercurielle et iodurée sera encore plus significative.

Dans la neurasthénie, on observe une pesanteur, une céphalée tenace, localisée à la partie supérieure du crâne ou dans la région occipitale, des troubles dyspeptiques, des vertiges, de l'insomnie, de la torpeur intellectuelle ; mais tous ces symptômes n'ont pas l'intensité qu'ils acquièrent dans les tumeurs du cervelet, qui se caractérisent toujours à un moment par des signes somatiques, dont l'absence est de règle dans la neurasthénie.

La perte de la vue, de l'ouïe, la céphalée opiniâtre, les troubles respiratoires pourraient, dans certains cas, en imposer pour l'urémie chronique, que l'examen approfondi des urines, du cœur et du pouls permettront de diagnostiquer aisément.

La sclérose en plaques, dans ses formes frustes, peut simuler la

(1) Arnheim, *Arch. für Kinderheilk.*, Bd. XXVII, 1899.
(2) Selby, *Gaz. hebd.*, 3 mars 1898.

plupart des symptômes des tumeurs cérébelleuses lorsqu'il existe des plaques sur certains nerfs et sur le cervelet. On note alors la démarche titubante, les troubles oculaires, le nystagmus, l'exagération des réflexes, la parole scandée, un état mental particulier, en un mot bien des signes qui caractérisent aussi les tumeurs du cervelet. Le diagnostic reposera sur l'évolution de la maladie et l'étude des symptômes accessoires qui prennent alors une grosse importance en faveur de l'une ou l'autre de ces maladies (tremblement intentionnel par exemple dans la sclérose en plaques ; céphalée localisée, vertiges, excitation maniaque en cas de tumeur). Mais encore une fois l'embarras du clinicien peut être grand, car dans la sclérose en plaques on peut rencontrer, également confondus, des troubles analogues aux symptômes de compression et d'autres manifestations caractéristiques du syndrome cérébelleux.

Lorsque celui-ci se montre d'une façon manifeste, il faudra éviter de confondre la tumeur du cervelet avec les autres maladies de l'organe, atrophie et sclérose, abcès, ramollissement, d'une part, dont les caractères sont étudiés ailleurs, et avec l'ataxie locomotrice, les vertiges et particulièrement le vertige de Ménière, d'autre part.

Il est enfin une catégorie de maladies dont les symptômes sont à peu près les mêmes que ceux des tumeurs du cervelet, et dont le diagnostic est presque impossible. Ce sont les tumeurs qui se développent aux dépens des méninges cérébelleuses ou des organes voisins et qui compriment le cervelet. Auvray (1) a observé une tumeur des plexus choroïdes, probablement un endothéliome, logé entre la face inférieure du vermis qu'elle déprimait et le plancher du quatrième ventricule, et qui se manifesta à l'examen clinique par la céphalée occipitale, les vomissements, des troubles de la vue et surtout un défaut d'équilibration sans paralysie tel que le malade ne pouvait rester dans la station debout et qu'il tombait s'il n'était soutenu de chaque côté. Mayet a relaté un cas analogue.

L'incoordination motrice des ataxiques rappelle par certains caractères la titubation cérébelleuse ; l'instabilité, les pertes d'équilibre fréquentes sont communes aux deux maladies. Mais si l'ataxique se maintient plus facilement debout les yeux ouverts, il perd l'équilibre dès que les yeux sont clos ; sa démarche diffère de la démarche cérébelleuse par la raideur, la brusquerie des mouvements, l'absence de zigzags, de chutes incomplètes ; le malade marche droit devant lui, les yeux fixés au sol, lançant avec force la jambe en avant et en dehors pour la laisser retomber de même en frappant le sol lourdement. Ces caractères joints aux autres signes du tabes différencieront suffisamment l'ataxie locomotrice de la tumeur du cervelet.

Nous n'insisterons pas sur les vomissements, les vertiges et la

(1) Auvray, *Soc. anat.*, mars 1895.

céphalée qui se produisent chez certains dyspeptiques, chez les artérioscléreux, ou même chez les épileptiques ; ces accidents ne sont que des épisodes au cours de maladies antérieures, et leur origine est facile à dépister.

Il n'en est pas de même de certains vertiges à début brusque, accompagnés de nausées et de vomissements, suivis de désordres gastro-intestinaux, d'une céphalée intense et d'une torpeur allant jusqu'à l'obnubilation intellectuelle que l'on rattache, depuis les travaux de Ménière, à une lésion de l'oreille interne. Au moment de la crise, en voyant le malade perdre l'équilibre, étourdi par le tournoiement des objets qui l'entourent, on peut être tenté de regarder tous ces troubles comme des accidents d'origine cérébelleuse. Mais si les attaques peuvent être subintrantes, si la persistance de la céphalée autoriseraient à mettre en cause le cervelet, les anamnestiques permettent de fixer le véritable diagnostic. Il s'agit en effet de malades souffrant depuis un certain temps d'une ou des deux oreilles (surdité, bourdonnements et sifflements) et chez qui un examen de l'appareil auditif permettra de caractériser la nature de l'affection auriculaire. Ajoutons enfin que la crise s'accompagne de désordres gastro-intestinaux et d'une sensation de lassitude persistant quelques heures après l'accès, caractères qui distinguent suffisamment la maladie de Ménière.

Nous ne pouvons aller plus loin dans l'étude théorique du diagnostic des tumeurs du cervelet ; chaque cas présente un certain nombre de caractères importants et de symptômes accessoires auxquels il faut, en clinique, accorder une valeur variable suivant les circonstances. Mais il conviendra d'avoir toujours présentes à l'esprit, quelles que soient leurs combinaisons, les diverses variétés de signes de compression générale et de signes de localisation cérébelleuse que nous avons énumérées.

La tumeur ayant été rapportée au cervelet, il importe d'en déterminer autant que possible la nature, cette notion étant capitale pour le choix du traitement. D'une façon générale, il faudra tout d'abord penser à l'existence possible d'une gomme syphilitique ; aussi recherchera-t-on les stigmates actuels de la vérole, et interrogera-t-on avec soin le malade sur ses antécédents. Mais les bénéfices du traitement spécifique sont si grands dans ce cas qu'on devra toujours le tenter avant de recourir à tout autre moyen thérapeutique ou palliatif dont les résultats sont si peu satisfaisants. S'agit-il d'un enfant ou d'un adulte de souche tuberculeuse, porteur de lésions pulmonaires ou osseuses d'origine bacillaire, on pensera à l'existence d'un tubercule du cervelet avec d'autant plus de raison que le tubercule est de beaucoup la plus fréquente des tumeurs du cervelet. Il faut savoir que le tubercule du cervelet ne donne souvent lieu à des symptômes que très tardivement ou que son évolution peut être absolument silencieuse, et, d'un autre côté, les lésions tuberculeuses des

méninges, du cerveau ou des autres organes viennent compliquer et obscurcir le tableau clinique par leurs divers symptômes.

La sensation de battements localisés profondément au niveau de la région occipitale, chez un sujet artérioscléreux, la constatation de paralysies isolées de certains nerfs craniens feront incliner pour le diagnostic d'anévrysme d'une artère cérébelleuse. Il ne pourra être question de kyste hydatique que si d'autres tumeurs de même nature avaient été constatées chez le malade.

Le plus souvent, c'est à l'hypothèse de tumeur maligne (gliome, sarcome, glio-sarcome) que l'on sera en droit de s'arrêter, la tuberculose et la syphilis étant mises hors de cause. Nous savons que l'âge du sujet est indifférent en pareil cas, ces diverses tumeurs ayant été rencontrées chez les enfants comme chez l'adulte; le développement progressif de la maladie, l'apparition successive de symptômes nouveaux de compression, trahissant l'envahissement continu du cervelet et des organes voisins par la tumeur, justifieront, les autres causes éliminées, le diagnostic.

Il faudra encore se souvenir que les tumeurs du cervelet (tubercules, gliomes, etc.) sont souvent multiples; cette notion permettra de comprendre la réunion de symptômes en apparence difficiles à expliquer, et aidera à résoudre le problème de la localisation exacte des lésions, qui est le point essentiel du diagnostic des tumeurs du cervelet.

On pourra enfin chercher à reconnaître certains néoplasmes par l'examen radioscopique. A. Church (1) a distingué sur l'écran fluorescent une tumeur lobulée du lobe droit du cervelet dont l'existence a été confirmée par l'autopsie et qui était rendue perceptible grâce à sa grande vascularisation.

ÉVOLUTION. — PRONOSTIC. — Établir la nature de la tumeur, c'est fixer du même coup l'avenir du malade. En dehors des gommes, quelquefois même des tubercules dont on peut espérer la cicatrisation, les tumeurs du cervelet comportent un pronostic très sévère. Si leur évolution est le plus souvent lente, elle aboutit par aggravation progressive de la maladie à la terminaison fatale. Les douleurs souvent intolérables, la perte des divers sens, l'affaissement intellectuel sans perte de la conscience rendent la situation de ces malades particulièrement misérable. La mort, qui vient terminer au bout de deux à trois ans en moyenne cette triste existence, survient au milieu d'un état de cachexie très prononcée : les malades s'amaigrissent, perdent l'appétit; la déglutition difficile peut permettre l'entrée de parcelles alimentaires dans les voies aériennes, de sorte que les complications respiratoires, favorisées encore par le décubitus

(1) A. Church, *Amer. Journ. of the med. Sciences*, février 1899.

dorsal, sont fréquentes. Les troubles respiratoires et cardiaques d'origine bulbaire, les syncopes, ou les attaques épileptiformes provoquées par les compressions diverses, représentent les épisodes terminaux ordinaires. La mort subite est signalée dans quelques observations. Un malade, dont l'observation a été rapportée par Fomiliant (1), succomba après plusieurs crises convulsives à une paralysie du centre respiratoire, le sujet ayant été maintenu à la vie par la respiration artificielle pendant quatorze heures. Les interventions palliatives, même bénignes, telles que la ponction lombaire, dont nous parlerons quand nous nous occuperons du traitement chirurgical des maladies du cervelet, peuvent provoquer, par suite de la décompression et des modifications dans les rapports des organes qu'elles déterminent, l'apparition de ces accidents ultimes. Il conviendra donc d'être très réservé sur l'emploi de ces moyens thérapeutiques.

TRAITEMENT. — Le traitement médical qui, dans le cas de syphilis, donne, par la médication hydrargyrique et iodurée, des résultats inespérés, se bornera le plus souvent, dans les autres variétés de tumeur, à remplir les indications symptomatiques urgentes, calmer les douleurs, la céphalée, par la révulsion (vésicatoires), les émissions sanguines, les hypnotiques ; modifier l'état des voies digestives, de l'appareil respiratoire, enfin combattre l'asthénie et l'affaiblissement par les toniques généraux.

HÉMORRAGIE ET RAMOLLISSEMENT DU CERVELET.

L'hémorragie et le ramollissement du cervelet ne diffèrent pas, au point de vue anatomique et pathogénique, des lésions semblables du cerveau, et ils ont été confondus au début dans l'étude de ces dernières. La localisation cérébelleuse, qui avait été toutefois l'objet de remarques spéciales de Rochoux, de Serres, d'Andral, ne fut distinguée que dans le mémoire d'Hillairet (2) sur les hémorragies cérébelleuses (1858) ; un peu plus tard Leven et Ollivier (3), dans leurs recherches sur la physiologie et la pathologie du cervelet, rapportèrent plusieurs observations d'hémorragie ou de ramollissement ; Luys, Lanoix et plus récemment Carion (4) ont étudié certains aspects de la maladie. D'Astros a recherché les conditions pathogéniques qui règlent l'apparition des ramollissements du cervelet (5). Touche a recueilli un grand nombre d'observations d'hémorragies et de ramollissement du cervelet, de la protubérance et du pédoncule (6).

(1) Fomiliant, *Soc. médico-chir. de Saint-Pétersbourg*, cité par *Gazette hebd. de méd. et chir.*, 7 décembre 1899.
(2) Hillairet, *Arch. gén. de médecine*, 1858.
(3) Leven et Ollivier, *Arch. gén. de médecine*, 1863.
(4) Carion, Th. de Paris, 1875.
(5) D'Astros, *Marseille médical*, 1893.
(6) Touche, *Arch. gén. de médecine*, juillet 1900.

ÉTIOLOGIE. — PATHOGÉNIE. — Les hémorragies du cervelet sont plus rares que celles du cerveau ; leur rapport, d'après Rochoux, est de 1 à 12, pour Andral de 1 à 15, Hillairet de 1 à 30. Leur fréquence est également moins grande que celle des tumeurs et des abcès.

Enfin l'hémorragie se voit plus souvent que le ramollissement simple.

Toutefois ici, comme au niveau du cerveau, il faut bien remarquer que la distinction des deux lésions est parfois très difficile dans certains cas et que celles-ci peuvent être confondues et réunies par suite de processus pathologiques communs. Le plus souvent, l'hémorragie succède à une rupture de l'artère du corps rhomboïdal. Cette rupture est la conséquence de lésions d'artérite chronique (artériosclérose, syphilis) ou de lésions aiguës (artérites) des maladies infectieuses. La syphilis est une des causes les plus fréquentes d'artérite cérébelleuse ; elle peut être méconnue si l'on ne recourt pas à l'examen histologique; dans le cas que nous avons rapporté avec M. Josué, le diagnostic de la nature de la lésion artérielle ne put être fait que sous le microscope (1).

D'après Charcot et Bouchard, Carion, les anévrysmes miliaires sont plus rares sur les artères cérébelleuses que sur les artères cérébrales. Enfin les embolies ne pouvant s'engager dans l'artère cérébelleuse par suite de l'angle obtus formé par la jonction des deux vaisseaux, il en résulte que les ramollissements sont liés ordinairement à une inflammation thrombosante des parois artérielles, et non à une oblitération par caillot migrateur.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les hémorragies du cervelet se présentent sous forme de grands foyers détruisant une partie plus ou moins grande de l'organe, ou en petits foyers circonscrits.

Les grands foyers se rencontrent en plein centre d'un lobe. Ils sont dus, pour Duret, surtout à la rupture de l'artère du corps rhomboïdal. Parfois, la masse sanguine n'est pas visible à l'extérieur, mais ordinairement les couches superficielles sont ramollies, et au toucher on sent qu'il y a dans la profondeur une collection sanguine. Souvent l'épanchement s'est fait jour en dehors et l'on trouve dans les méninges ou au niveau du quatrième ventricule des coagulations sanguines; il faut signaler aussi l'augmentation de volume du lobe altéré sous l'influence de la masse de sang épanché, de sorte que les autres parties du cervelet ou les organes voisins peuvent être refoulés et comprimés comme dans le cas de tumeur. L'hémorragie siège très rarement au niveau du vermis, mais les troubles circulatoires, la compression peuvent entraîner des modifications fonctionnelles de cette région.

(1) H. Claude et O. Josué, Ramollissement du cervelet, artérite syphilitique (*Soc. anat.*, 1897).

On a signalé des hémorragies diffuses sous les méninges, l'inondation ventriculaire; des foyers peuvent apparaître simultanément dans les autres parties du cervelet ou du cerveau.

Mais les foyers multiples se voient plutôt dans les petits épanchements. Ceux-ci ne se rencontrent que sur les coupes de l'organe; ils ne gagnent pas habituellement la périphérie; souvent ils sont dus à des ruptures de petites artérioles terminales comme il s'en produit dans les maladies infectieuses ou toxiques hémorragipares; dans un cas de purpura dû à l'intoxication par la benzine que nous avons rapporté, il y avait un foyer au niveau du corps dentelé du volume d'une noisette, et d'autres foyers plus petits dans le bulbe et la protubérance. Ce sont ces petits foyers qui se réparent le mieux et dont on peut voir les traces à l'autopsie sous forme de noyaux ocreux. Les grands foyers entraînent la mort assez rapidement, mais on peut voir à leur niveau les traces d'hémorragies d'âges différents et qui se sont produites à divers moments. Enfin, en dehors de la masse sanguine épanchée, on trouve presque toujours une zone où la substance nerveuse est ramollie ou congestionnée et semée de petits foyers de ramollissement lacunaire.

Le ramollissement primitif vrai est plus rare, parce que la thrombose par embolie ne se voit pas au niveau du cervelet. Le ramollissement par artérite thrombosante auquel on a affaire, se complique souvent d'épanchement sanguin. Suivant l'importance du vaisseau malade, le foyer est limité, circonscrit ou diffus, détruisant presque la totalité d'un lobe. Ces foyers n'ont rien de spécial au cervelet. Ils subissent toutes les modifications qu'on a décrites au niveau du cerveau et même la transformation kystique. — Dans un cas inédit que nous avons observé, toute la partie antérieure du lobe gauche était transformée en une masse kystique divisée par des travées à contenu séro-fibrineux. La substance nerveuse était sclérosée à la périphérie et les méninges épaissies. Le centre du lobe et le vermis étaient intacts. A la périphérie du foyer, ou à une certaine distance, les artères sont souvent le siège de plaques d'artérite, de déformations, et il est possible de retrouver le caillot obturateur au niveau duquel l'artère présente une dilatation fusiforme et des parois amincies. Il existe aussi fréquemment d'autres foyers de ramollissement dans le cerveau ou la protubérance. Ces lésions multiples expliquent que les symptômes soient parfois d'une interprétation difficile et que le diagnostic précis ne puisse souvent être fait.

SYMPTOMATOLOGIE. — Avec Hillairet, on peut décrire une forme légère et une forme grave de l'hémorragie cérébelleuse.

La *forme légère* au point de vue clinique répond à ces petits foyers d'hémorragie discrets ou aux ramollissements bien limités, stationnaires, qui ne modifient guère les fonctions de l'organe. Aussi le plus

souvent la symptomatologie en est-elle muette, et l'observateur les enregistre seulement à l'autopsie. Quelquefois, le malade a le souvenir d'une perte de connaissance, d'une douleur occipitale, d'un ictus plus ou moins caractérisé à la suite duquel il a conservé quelques troubles, une équilibration incertaine, un affaiblissement de la vue, etc.

Enfin dans certains cas, à la suite d'un ictus ou non, le malade est devenu un infirme offrant un certain nombre des caractères du syndrome cérébelleux, céphalée, vertige, titubation, nystagmus, amaurose (cas de Michelet), apathie, etc. Les phénomènes restent ainsi stationnaires pendant un temps parfois fort long; les divers signes du syndrome cérébelleux permettent de localiser la lésion, et l'histoire de la maladie, l'absence de progression, les antécédents du malade suffisent à en déterminer la nature.

La *forme grave* se présente tantôt avec le caractère d'accidents aigus ou suraigus d'emblée, tantôt se manifeste par une série de désordres de plus en plus graves qui se terminent après un laps de temps variable par la mort.

Dans le premier cas, les malades ressentent une violente douleur occipitale, poussent un cri et peuvent tomber inanimés; la mort est subite, comme dans le cas d'Abercrombie. Plus habituellement, à la suite d'un ictus plus ou moins complet, ou sans ictus même, le malade tombe dans le coma. Celui-ci peut s'amender ou persister jusqu'à la mort qui arrive en vingt-quatre ou en trente-six heures. Pendant cette période comateuse, les vomissements sont fréquents, les convulsions répétées, les yeux sont souvent déviés.

Mais, en général, les phénomènes n'évoluent pas aussi vite et l'on a le tableau de la forme grave, lente, rémittente. Le début des accidents est précédé d'un certain nombre de symptômes bien étudiés par Brown-Séquard, véritables prodromes précédant et annonçant l'hémorragie ou le ramollissement. Ce sont des troubles circulatoires qui se manifestent par la céphalée occipitale, le vertige, des mouvements involontaires de la tête sur lesquels a insisté Brown-Séquard. Dans le cas que nous avons étudié avec M. Josué, le malade ressentit un mois et demi avant l'ictus des douleurs violentes dans toute la tête, surtout le matin au réveil : ces douleurs diminuaient d'intensité, quand il fut pris au cours de son travail d'un vertige et s'affaissa sans perdre connaissance, sentant que tout tournait autour de lui. — Dans le cas de Serres, le malade sentit toute la journée que sa jambe droite était plus lourde, le soir il était pris d'un étourdissement violent avec perte de connaissance. Après cette période de prodromes (phase d'artérite) variable dans ses manifestations, la lésion est constituée, l'hémorragie se produit brusquement ou progressivement, et se traduit par un ictus ou simplement une douleur à la nuque, un affaissement, un vertige, etc.

Pendant l'ictus, il est fréquent de voir des vomissements ; Hillairet

les signale dans la moitié des cas, et la plupart des auteurs leur accordent une grosse valeur diagnostique. Ils peuvent survenir dès le début, en l'absence d'ictus, alors que le malade s'affaiblit graduellement sans perte de connaissance. Ces vomissements sont généralement répétés, persistants, redoublant au moindre mouvement ; ils ont donc un ensemble de caractères qui attirent l'attention et permettront de les distinguer de ceux qu'on observe dans l'hémorragie cérébrale. Hillairet les rattache soit à la lésion des nerfs pneumogastriques, soit à l'altération cérébelleuse elle-même ; peut-être la compression bulbaire par distension ou affaissement des lobes cérébelleux explique-t-elle mieux encore le symptôme.

Après ces premiers phénomènes, le malade reprend peu à peu connaissance, et souvent même peut se lever dans un laps de temps assez court.

On a donné comme un bon caractère de ces lésions cérébelleuses, l'absence de paralysie consécutive à l'ictus : la remarque est juste, mais le fait n'est pas absolument constant ; en tout cas, le malade conserve une douleur sourde à peu près continuelle au niveau de la nuque, douleur exacerbée par les mouvements de la tête, la pression à ce niveau, et devenant surtout intense dans la station debout. La démarche est ébrieuse, il y a souvent une tendance à la chute d'un côté. La force musculaire n'est guère modifiée, les réflexes rotuliens sont un peu augmentés, généralement plutôt du côté de la lésion, l'intelligence n'est pas troublée, mais les malades sont souvent abattus ; nous avons noté dans deux cas une tendance marquée au sommeil. L'un de nos malades continuellement assoupi, devait être réveillé à l'heure des repas. Après une certaine période stationnaire pendant laquelle l'affaiblissement a fait des progrès, le malade présente un nouvel ictus et tombe dans le coma ; ou bien il est pris d'accidents convulsifs qui apparaissent brusquement et peuvent se répéter à divers intervalles, laissant à la suite une prostration de plus en plus grande, une douleur plus vive dans la région occipitale. Enfin la mort survient à la suite d'un des accès ou dans le coma.

Tel est l'aspect général de la maladie. Nous devons insister encore sur quelques accidents qu'on peut rencontrer dans certains cas. La sensibilité est généralement intacte (21 fois sur 26 cas, d'après Hillairet). Les troubles oculaires sont variables : dans les hémorragies rapides, pendant le coma, on constate, d'après Leven et Ollivier, de la contraction pupillaire. Dans les formes lentes, on peut voir indifféremment la mydriase ou le myosis. Mais, plus fréquemment, on notera l'inégalité pupillaire, ce qui peut s'expliquer par la compression unilatérale de la région pédonculaire. Les réactions pupillaires à la lumière et à l'accommodation sont en général normales. Les paralysies des muscles de l'œil sont très rares. Larcher a signalé une paralysie de la sixième paire. L'amblyopie et l'amaurose ne sont pas admises par

Hillairet ni par Nothnagel ; Michelet a rapporté un cas d'amaurose et James Turnbull a noté l'amblyopie de l'œil droit dans un cas de ramollissement à marche aiguë du lobe droit du cervelet. La déviation conjuguée de la tête et des yeux le plus souvent du côté opposé à la lésion a été constatée à la suite de l'ictus, pendant le coma. M. Raymond a signalé la déviation des yeux à droite et de la tête à gauche. Tous ces faits sont d'accord avec les observations physiologiques de Duval et Laborde. La paralysie faciale est exceptionnelle, Hillairet ne l'a notée qu'une fois sur vingt-six cas. — Touche (1) a signalé des mouvements choréiques généralisés au cours d'un ramollissement aigu de la face supérieure d'un lobe cérébelleux.

Dans la période terminale, les crises apoplectiformes ou épileptiformes se succèdent rapidement, la respiration devient embarrassée, irrégulière. Carion a insisté sur les pauses respiratoires parfois fort longues, qu'il regarde comme en rapport avec la compression bulbaire. Le pouls est ralenti, irrégulier (Remak). La somnolence est profonde et l'on ne peut en tirer le malade que difficilement, l'intelligence est assoupie, mais non éteinte ; Hillairet a bien remarqué ce fait : « L'intelligence n'est pas abolie dans l'apoplexie cérébelleuse, si ce n'est peu d'heures avant la mort ; bien plus, elle n'est pas altérée chez les sujets atteints d'apoplexie foudroyante, car ils peuvent, au moment de l'attaque, témoigner par le langage, par un cri, par un geste leurs souffrances, et ils meurent immédiatement après (2). »

Évolution. — Nous avons vu que certaines hémorragies avaient une marche foudroyante. C'est le cas des grands épanchements sanguins. Luys admettait que la mort subite survient dans un quart des cas. Cette proportion est trop forte, car les grands foyers d'hémorragie ne causent pas toujours la mort immédiate ; Ladreit de la Charrière a rapporté, à cet égard, un cas bien probant. Le plus souvent l'hémorragie, comme le ramollissement, donne lieu à une série d'accidents dus à des ruptures vasculaires répétées ou à des troubles circulatoires ou de compression, ictus, crises apoplectiformes ou épileptiformes avec contractures généralisées ou partielles. La mort survient généralement à la suite d'un de ces accès. Lorsque le foyer hémorragique ou nécrobiotique est peu étendu et limité à une région bien circonscrite, qu'il ne provoque pas de compression des organes importants, la survie est possible, et il ne subsiste que des troubles légers de l'équilibration ou de la vue ; ou même l'intégrité de l'organe paraît parfaite.

DIAGNOSTIC. — Quand l'hémorragie débute brusquement par un citus, le diagnostic est fort difficile et la lésion cérébelleuse ne pourra

(1) Touche, *Soc. de neurol.*, 1er février 1900.
(2) Hillairet, *Arch. gén. de médecine*, 1858, p. 566.

guère être distinguée de l'hémorragie cérébrale. Toutefois, l'absence d'hémiplégie, l'intégrité des fonctions intellectuelles, la fréquence des vomissements, la raideur de la nuque seront de bons signes en faveur de l'apoplexie cérébelleuse. L'hémorragie méningée, débutant par la perte de connaissance subite, les convulsions épileptiformes, en pourra être différenciée immédiatement ; de plus, les jours suivants, si la mort n'a pas été rapide, on verra les phénomènes s'atténuer assez rapidement dans la lésion cérébelleuse, tandis que dans l'hémorragie méningée ils persistent davantage, le coma reste profond ou bien les manifestations d'épilepsie symptomatique prennent une importance particulière. Quand l'hémorragie ; ne se produit pas aussi rapidement, quand les phénomènes débutent par la céphalée occipitale, une perte de connaissance incomplète avec vomissements, suivie de vertige, de titubation, sans hémiplégie, lorsqu'on voit survenir ensuite de la torpeur, de la somnolence, sans trouble de l'intelligence, des crises convulsives avec opisthotonos et contractures, le diagnostic est posé avec une plus grande certitude.

Mais les faits sont souvent plus complexes parce que les foyers d'hémorragie ou de ramollissement peuvent être multiples ; alors la symptomatologie est des plus variables, et l'analyse des diverses manifestations qui se succèdent devient fort difficile : chez un malade de Zuber, présentant des signes nets de ramollissement cérébelleux, on vit survenir une hémiplégie flasque avec aphasie due à de petits foyers hémorragiques corticaux ou centraux disséminés.

Il faut penser, en présence d'une paralysie faciale ou d'un nerf cranien, à l'existence d'une lésion concomitante du bulbe ou de la protubérance. Enfin, on se rappellera que la méningite tuberculeuse, l'urémie chronique, l'épilepsie vraie peuvent être confondues, dans certains cas, avec l'hémorragie ou le ramollissement cérébelleux.

TRAITEMENT. — Il ne diffère pas de celui des lésions analogues du cerveau. Le traitement antisyphilitique devra toujours être tenté.

ABCÈS DU CERVELET.

L'histoire des abcès du cervelet ne diffère guère de celle des abcès du cerveau. Leur caractère le plus important est l'origine auriculaire à peu près constante de la suppuration ; accessoirement, la localisation au cervelet donne lieu à des manifestations plus ou moins ébauchées du syndrome cérébelleux qui sont d'un grand secours pour déterminer le siège de la lésion.

ÉTIOLOGIE. — Il ne faut pas ignorer que les pyémies, les septicémies, les suppurations, les embolies septiques, les foyers d'ostéites,

consécutifs à des traumatismes sur le crâne, peuvent déterminer la formation d'abcès du cervelet, mais dans la grande majorité des cas l'origine de ceux-ci se trouve dans une lésion inflammatoire du rocher. Ce sont surtout les otites moyennes suppurées chroniques, qui entraînent une carie plus ou moins profonde de l'os, que l'on voit signalées dans les observations. Ces caries osseuses peuvent être de nature tuberculeuse et compliquées d'infections secondaires. Souvent, il s'agit de poussées aiguës survenant au cours d'une otite chronique, et favorisées par la rétention du pus dans la caisse, dans les cellules mastoïdiennes, par la production de bourgeons polypeux suppurants dans la caisse, et surtout par une infection aiguë récente du voisinage (angine, rhinite, etc.) ou générale (grippe, fièvre typhoïde). L'otite externe a été plus rarement mise en cause. L'otite aiguë provoque plutôt la thrombose des sinus ou la méningite.

Les enfants sont moins exposés aux suppurations cérébelleuses que les adultes à cause du moindre développement des cellules mastoïdiennes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les statistiques de Kœrner et de Pad ont montré que les abcès du cervelet étaient moins fréquents que ceux du cerveau ; la proportion est d'environ 1 p. 4. R. Le Fort et Lehmann ont signalé une fois sur 42 cas la coexistence d'abcès du cervelet et du cerveau. Reynier a vu un abcès du lobe temporal communiquant avec un abcès cérébelleux (1). En général, le foyer est unique, occupe surtout un des lobes et particulièrement la région antérieure et externe. On a dit que la collection purulente siégeait souvent en pleine substance nerveuse, séparée de la périphérie par une zone de tissu sain. D'après Kœrner, cette disposition n'aurait été constatée que 5 fois sur 90 cas ; le plus souvent l'abcès arrive au contact des méninges qui sont enflammées et épaissies, ou tout au moins communique avec les parties périphériques par un trajet fistuleux.

Celui-ci est lui-même en rapport soit avec un foyer de pachyméningite suppurée, soit avec une collection suppurée sous-périostée du rocher ou simplement s'ouvre dans les cavités osseuses. L'abcès peut siéger, mais bien rarement, du côté opposé à la lésion auriculaire (abcès croisé).

Les caractères anatomiques sont ceux des abcès cérébraux ; le volume est variable, il peut atteindre celui d'un œuf de dinde ; le pus est grumeleux ou bien lié, la cavité peut être bien délimitée, circonscrite par une membrane pyogénique, ou bien est entourée d'une zone où la substance blanche est ramollie, formant une sorte de bouillie pulpeuse plus ou moins loin de la collection. Les microbes qu'on y trouve sont les pyogènes ordinaires.

(1) Reynier, *Soc. de chir.*, 21 décembre 1893.

A côté de la lésion cérébelleuse, on rencontre parfois une thrombose des sinus voisins qui peut s'étendre jusqu'à la jugulaire, et suppurer à son tour; la méningite et l'encéphalite diffuse sont des complications secondaires fréquentes.

La suppuration peut se développer consécutivement à l'apport des agents pathogènes par la voie artérielle ou la voie veineuse, mais il semble plutôt que le transport se fasse par les lymphatiques, le liquide céphalo-rachidien et les gaines périvasculaires. C'est l'explication la plus vraisemblable des abcès isolés au centre des lobes cérébelleux sans lésion des méninges; mais plus souvent l'inflammation se propage par contiguïté. C'est ainsi que les lésions des parties postérieures du rocher qui gagnent la face postéro-supérieure de cet os sont la cause ordinaire des abcès cérébelleux, tandis que les altérations qui atteignent la face antéro-supérieure, la voûte de la caisse tympanique, déterminent plutôt la formation d'abcès dans le lobe temporal. Toutefois, d'après A. Broca, les lésions osseuses dans les otites chroniques étant multiples et complexes, il n'y a pas de rapport constant entre le siège cérébral ou cérébelleux de l'abcès et la région de l'oreille où la lésion semble le plus prononcée, et, dans les trois quarts des cas, c'est du côté du lobe temporal que se développe l'abcès du cerveau d'origine otique.

SYMPTOMATOLOGIE. — Il y a des abcès du cervelet qui ne donnent lieu à aucun symptôme, ils peuvent guérir, ou sont découverts par hasard à l'autopsie. Mais, plus fréquemment, les abcès cérébelleux ne sont pas soupçonnés parce que les troubles engendrés par l'otite suppurée ou la mastoïdite dominent la scène, et ce n'est qu'à une période plus avancée de leur évolution, quand on voit apparaître quelques manifestations du syndrome cérébelleux ou après trépanation de l'os, et évacuation du pus, quand la fièvre, l'abattement, la douleur persistent, qu'on est conduit à admettre la lésion du cervelet.

Le plus souvent, les phénomènes se présentent de la façon suivante : les malades sont atteints depuis longtemps de suppurations auriculaires, parfois remontant à l'enfance; l'écoulement est variable, et peut être arrêté lorsque surviennent les accidents qui nous occupent : le premier symptôme est généralement la céphalée qui est continue, exacerbée par les mouvements, généralisée, parfois localisée à une partie du crâne, à la région temporale ou occipitale; elle s'accompagne d'un état nauséeux, ou de vomissements survenant sans cause; enfin, des étourdissements se produisent au cours desquels le malade s'affaisse sans perdre connaissance. La maladie entre ensuite dans une phase aiguë. Le décubitus dorsal est la position habituelle, la station debout est difficile à cause de la titubation qui est fréquente et même, assis sur son lit, le malade tend à osciller

en avant, en arrière ou sur les côtés. Les muscles du cou sont contracturés, et les mouvements qu'on imprime à la tête sont douloureux. La céphalée, l'état nauséeux persistent. La torpeur, la somnolence sont continuelles, des grimaces convulsives ou de véritables convulsions se produisent à certains moments. L'intelligence n'est pas diminuée.

On note un peu d'agitation la nuit, des mouvements, des plaintes; la température n'est jamais très élevée, elle est souvent voisine de 38° ou même inférieure, le pouls est rapide, régulier, parfois ralenti. La pression dans la région occipitale ou au niveau de l'apophyse mastoïde est douloureuse; souvent on constate un peu de gonflement et de rougeur. L'examen otoscopique révèle l'existence d'une perforation du tympan, de bourgeons charnus, d'un écoulement généralement fétide, etc.

Plus rarement, on a noté l'inégalité pupillaire, le nystagmus, un état cataleptoïde des membres (L. Lévi), des paralysies alternes, une hyperesthésie plus ou moins étendue. Les réflexes rotuliens sont plutôt exagérés.

Si une intervention chirurgicale ne vient pas modifier le cours de la maladie, la torpeur s'accentue, le malade tombe dans un état comateux, la respiration devient embarrassée, le pouls est plus rapide, la fièvre s'élève, et la mort survient dans une crise convulsive, une syncope, ou au milieu du coma.

La maladie dure dans ces cas environ quinze jours à trois semaines.

Mais l'évolution des accidents n'est pas toujours aussi rapide. Quelquefois les troubles généraux s'atténuent, la fièvre tombe et la maladie prend les allures d'une affection chronique. Parfois rien n'indique l'existence d'une suppuration et les symptômes sont d'emblée ceux d'un néoplasme cérébelleux à développement progressif : c'est-à-dire qu'on voit survenir peu à peu les manifestations du syndrome cérébelleux plus ou moins manifestes, et même dans quelque cas des signes de compression générale, la névrite optique; mais un épisode aigu, fièvre, attaque épileptiforme, délire, vient généralement précipiter l'évolution des accidents.

DIAGNOSTIC. — En l'absence de lésions auriculaires, le diagnostic de l'abcès du cervelet sera fort difficile : la céphalée, les vomissements, la torpeur, l'élévation de température, les convulsions peuvent se montrer dans la méningite aiguë, la méningite tuberculeuse, la thrombose des sinus. La méningite aiguë provoque généralement une agitation extrême, du délire, une grande élévation de température; la méningite tuberculeuse sera dépistée par les troubles intestinaux, le caractère irrégulier du pouls, de la respiration; la thrombose des sinus donne lieu à une dilatation des veines de la région rétro-auriculaire, avec œdème de la moitié de la face si la jugulaire

interne est elle-même thrombosée ; les accidents ont un début plus brusque, plus solennel : des frissons violents, répétés, une fièvre élevée annoncent la pyohémie.

Souvent la lésion auriculaire latente aura provoqué l'apparition de l'abcès sans être caractérisée encore nettement. Dans tous les cas un examen soigneux de l'oreille moyenne et de la région mastoïdienne s'imposera. Quand l'affection auriculaire sera connue, il faudra distinguer les accidents qui résultent de la rétention du pus dans la caisse, dans les cellules mastoïdiennes, de ceux qui sont en rapport avec la lésion cérébelleuse. En pratique, il est souvent bien difficile d'affirmer dans ces conditions l'existence d'un abcès du cervelet quand il n'existe aucun élément du syndrome cérébelleux, et maintes fois ce n'est qu'après intervention chirurgicale, quand le drainage a fait disparaître les accidents septiques de rétention, que la persistance de la fièvre, de la céphalée, de la torpeur, en même temps que les vertiges, les vomissements, devront faire penser à l'existence d'une collection suppurée intracérébrale. Parfois, l'opérateur sera conduit sur celle-ci en suivant un trajet fistuleux, ou s'il perçoit au niveau des méninges une saillie, un épaississement d'où la ponction exploratrice retirera du pus.

Lorsqu'on a dépisté, d'après l'ensemble des symptômes, la collection suppurée, il faut encore en préciser le siège, afin de régler les conditions d'une intervention chirurgicale qui s'imposera dans la plupart des cas.

Le plus souvent, c'est dans le lobe temporal du cerveau que se développent les abcès, il faudra donc se mettre en garde contre une erreur de localisation : on ne sera en droit de conclure à un foyer cérébelleux, que si les lésions auriculaires occupent la partie postérieure du rocher et de l'apophyse mastoïde, si la douleur est nettement occipitale et s'il existe surtout quelques manifestations du syndrome cérébelleux (1). Enfin, au cours de l'intervention, des indications spéciales provenant de l'état local peuvent apparaître qui guideront l'opérateur vers la région cérébelleuse.

Les abcès à évolution lente, chronique, seront souvent confondus avec les tumeurs du cervelet : il faudra tenir compte, pour établir le diagnostic, de tout écoulement même ancien et tari, qui en l'absence de phénomènes aigus pourrait être la cause des accidents cérébelleux.

On devra enfin rechercher si la lésion du cervelet ou de l'oreille n'a pas engendré secondairement une thrombose des sinus ou une

(1) Dans l'abcès du lobe temporo-sphénoïdal ou du lobe occipital, le syndrome cérébelleux manque ou ne se présente qu'à l'état d'ébauche, la paralysie des membres ; quand elle existe, occupe le côté opposé à la lésion et par conséquent à l'otite, si telle est la cause des accidents ; enfin on a noté souvent, en pareil cas, des symptômes de localisation cérébrale manifeste, hémianopsie, cécité verbale, etc.

méningite dont l'existence viendrait encore assombrir le pronostic et diminuer les chances de réussite du traitement chirurgical.

PRONOSTIC. — Toujours très sévère, le pronostic varie suivant l'étendue des lésions, et surtout la rapidité de l'intervention opératoire, qui seule pourra procurer la guérison et permettra d'éviter certaines complications graves.

C'est dans le traitement des abcès cérébraux et cérébelleux que la chirurgie de l'encéphale a donné les résultats les plus encourageants.

TRAITEMENT CHIRURGICAL DES MALADIES DU CERVELET. — Nous avons vu que le traitement médical des maladies du cervelet ne pouvait remplir que certaines indications symptomatiques, et que, sauf dans les lésions syphilitiques, il ne pouvait être ni curatif ni palliatif. L'intervention chirurgicale, au contraire, a donné des résultats très satisfaisants dans les abcès du cervelet et dans certains cas de tumeur.

Abcès du cervelet. — Les indications de l'intervention opératoire ont été nettement formulées par A. Broca (1): en présence d'un sujet atteint d'une otorrhée accompagnée de phénomènes méningo-encéphaliques, il faut toujours, par une trépanation large de la mastoïde et de la caisse, donner libre cours au pus qui peut y être retenu. Si les accidents persistent, on ne tardera pas plus de vingt-quatre à quarante-huit heures pour pousser l'opération plus loin. Si, au cours de la trépanation mastoïdienne, on trouvait localement des lésions conduisant à l'intérieur du crâne, on agirait immédiatement d'une manière radicale. La présence d'une gouttelette de pus constatée à l'émergence de la veine mastoïdienne, à l'orifice osseux par où sort ce vaisseau, indiquerait l'existence d'un abcès cérébelleux (Barker).

Mais ce n'est habituellement que par l'examen des parties profondes évidées à la gouge, ou par les notions cliniques qui permettent d'affirmer une localisation cérébelleuse, que l'on est conduit à intervenir sur le cervelet.

Nous ne pouvons décrire ici les divers procédés opératoires qui ont été préconisés ; comme le plus souvent on a affaire à des accidents auriculaires primitifs, il convient de trépaner au niveau des régions mastoïdiennes ou du méat auditif externe, suivant les circonstances particulières à chaque cas, puis les cavités du rocher étant évidées, on explorera l'intérieur du crâne et l'on sera guidé vers la fosse cérébelleuse par un trajet fistuleux, par la friabilité des os de ce côté, par la constatation d'une poche extradurale au contact d'un

(1) A. Broca, Traité des maladies de l'enfance, art. Abcès intracraniens.

foyer d'ostéite, etc. Parfois, on pourra ouvrir directement l'abcès cérébelleux en incisant la dure-mère. Mais si, arrivé au contact de celle-ci, l'opérateur ne constate aucun signe spécial, il devra s'arrêter et ne continuer l'opération que quelque temps après, ou à la suite d'une ponction exploratrice qui lui aura montré l'existence du pus dans un lobe cérébelleux. Ce procédé, avec quelques variantes, a donné d'excellents résultats à Mac Ewen, Wheeler, Gaudier, Broca, etc.

Récemment, MM. Picqué et Mauclaire (1) ont proposé, afin de faciliter l'exploration de la loge cérébelleuse lorsque le diagnostic du siège exact de la collection n'est pas possible, de rabattre dans un lambeau ostéoplastique la moitié inférieure de l'écaille de l'occipital, ce qui ouvre une large voie d'accès sur le cervelet. Ce procédé ne paraît réellement indiqué que lorsque le diagnostic de localisation cérébelleuse est très précis, et si l'abcès siège dans la partie postérieure du cervelet, cas infiniment rare, ou enfin lorsque la voie mastoïdienne n'a pas permis d'atteindre la collection.

En général, la voie transmastoïdienne donne une ouverture assez large pour ponctionner les abcès du cervelet et permettre une évacuation parfaite et un drainage suffisant surtout chez l'enfant.

Tumeurs du cervelet. — Si l'on est en droit d'attendre la guérison d'un abcès du cervelet à la suite de l'intervention chirurgicale, il n'en est pas de même dans les tumeurs et, à l'heure actuelle, l'opération ne peut être considérée que comme un traitement palliatif dans bien des cas. On peut en effet espérer diminuer ainsi les souffrances des malades, ou arrêter les progrès des lésions de compression en provoquant l'évacuation du liquide céphalo-rachidien. C'est dans ce but que l'on a recours à la ponction ventriculaire (Keen, Bergmann) et à la ponction lombaire (Quincke). Quels sont les résultats de ces interventions ? D'après M. Chipault, les huit dixièmes au moins des ponctions ventriculaires pour tumeurs cérébelleuses ont été suivies de mort à bref délai, en quelques heures ou quelques jours, au milieu de phénomènes de congestion bulbaire.

Hahn a observé toutefois une survie de dix-huit mois et von Back une amélioration prolongée à la suite de la ponction des ventricules latéraux.

Dans un cas de Chipault, la ponction sacro-lombaire, chez un enfant, a amené une diminution des phénomènes, coma, céphalée, névrite optique. Mais dans nombre d'autres observations relatées par Lichtheim, Furbringer, Chipault, des accidents respiratoires ou cardiaques d'origine bulbaire se sont montrés également (2).

Nous pouvons en conclure que ces opérations, qui ne constituent

(1) Picqué et Mauclaire, *Soc. de chir.*, décembre 1898.

(2) Voy. Chipault, Chirurgie des tumeurs de l'encéphale, *in* Cliniques des mal du syst. nerveux du professeur Raymond, 3e série.

qu'un moyen palliatif, présentent une trop grande gravité pour qu'on soit autorisé à y recourir d'une façon systématique. Dans cet ordre d'idées, la résection cranienne constituerait pour Chipault une méthode palliative plus efficace et moins dangereuse, qu'on emploie le procédé de résection cranio-durale ou la résection cranienne simple, qui expose moins le malade aux infections consécutives et diminue suffisamment la compression en permettant l'expansion au dehors du liquide sous la dure-mère distendue. Horsley, Kammerer, Clarke et Morton, Chipault ont vu à la suite de cette opération disparaître les crises épileptiques, la céphalée, les vomissements, etc. Mais l'évolution des tumeurs n'en continue pas moins : aussi a-t-on été tenté parfois d'en pratiquer l'extirpation. Mais, s'il est possible d'avoir la bonne fortune de rencontrer une tumeur encapsulée, dont l'énucléation sera possible, dans la grande majorité des cas on se trouve en présence de néoplasmes diffus, dont les limites sont indistinctes ou qui poussent des prolongements si loin que l'on ne peut songer à les extirper sans causer des dégâts traumatiques terribles et des accidents d'un danger immédiat. Or le bénéfice retiré de ces interventions est-il en rapport avec les risques qu'elles font courir? Certes, si l'exérèse est complète, comme les tumeurs enkystées permettent de l'espérer, les résultats peuvent être des plus satisfaisants, mais ce cas est exceptionnel, et le plus souvent les opérations sont incomplètes et ne modifient pas le cours de la maladie; tout au plus ont-elles une influence heureuse par la décompression qu'elles provoquent ; dans ces conditions, un aussi minime résultat ne justifie pas une intervention aussi grosse de dangers. Les cas sont nombreux en effet où les malades n'ont pas survécu au choc opératoire et ont succombé à des accidents infectieux ou bulbaires (congestion ou compression du bulbe par la masse cérébelleuse subitement abaissée après l'évacuation du liquide qui la soutenait). D'après une statistique d'Allen Starr (1), sur 34 opérations entreprises pour des tumeurs du cervelet, 19 seulement ont permis d'enlever la tumeur, et 10 malades seulement ont guéri de l'opération, et sur 5 extirpations de néoplasmes, 2 fois la guérison fut obtenue. La statistique de Auvray portant sur 23 cas ne constate aucune guérison ; 19 fois la trépanation est restée exploratrice, et a amené dans bon nombre de cas une atténuation des symptômes de compression. L'ablation de la tumeur pratiquée 4 fois a été constamment suivie de mort (2).

Il est difficile de tirer, à l'heure actuelle, une conclusion formelle sur la valeur des divers procédés de traitement chirurgical des tumeurs du cervelet; toutefois, il ressort des diverses observations qui ont été publiées que le traitement palliatif (décompression par

(1) Allen Starr, Congrès de l'Assoc. méd. de Grande-Bretagne, rapporté dans *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 13 janvier 1898.

(2) Auvray, Les tumeurs cérébrales. Th. de Paris, 1896.

ponction lombaire ou trépanation cranienne avec ou sans ouverture des méninges) est celui qui paraît donner les résultats les plus constants et exposer le moins les malades à des accidents immédiats (1).

MALADIES DES TUBERCULES QUADRIJUMEAUX

La pathologie de la région des tubercules quadrijumeaux et des pédoncules cérébraux est le plus souvent étroitement confondue. Il est rare de constater des lésions exactement limitées à l'une de ces parties et on s'expose, en décrivant la symptomatologie de chacune, à attribuer à certaine manifestation une valeur propre qui n'est pas rigoureusement prouvée. Toutefois, un certain nombre d'observations ont été publiées dans ces dernières années qui permettent d'exposer les caractères les plus saillants des lésions des tubercules quadrijumeaux, de la région de la calotte et du pied des pédoncules.

HISTORIQUE. — Les maladies des tubercules quadrijumeaux ont été l'objet d'une bonne étude d'ensemble de Eisenlohr (2) en 1889, Ruel en 1890 (3); L. Bruns (4), 1894, E. Weinland (5), 1896, et enfin l'article très documenté de v. Monakow et plusieurs leçons cliniques du professeur Raymond (6) ont apporté une importante contribution à la pathologie de cette partie de l'isthme de l'encéphale.

Beaucoup de points restent obscurs encore et n'ont pas été élucidés par les observations publiées; cette insuffisance de nos connaissances est expliquée par le doute qui règne encore sur les fonctions des tubercules quadrijumeaux. On a admis que la destruction totale de ceux-ci chez l'animal cause la cécité complète et que la destruction unilatérale engendre l'hémianopsie. D'après Herver, l'excitation des tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs produit des mouvements des yeux du côté opposé à la partie excitée.

(1) Dans un travail tout récent, M. Jaboulay a insisté sur les avantages de l'extirpation en plusieurs temps de ces néoplasmes. Chez un malade qui offrait les signes manifestes d'une tumeur du lobe gauche du cervelet, il a incisé d'abord les méninges et laissé suinter le liquide céphalo-rachidien, puis il extirpa un gliome et le malade guérit parfaitement de l'opération; la plupart des symptômes disparurent, sauf la névrite optique, et M. Jaboulay attribue cet heureux résultat à l'existence d'une fistule méningée persistante (*Lyon médical*, 11 août 1901).

(2) Eisenlohr, Zur Diagnose der Vierhügelkrankungen (*Jahrb. der Hamburger Staats-Krankenaustalten*, 1889).

(3) Ruel, Physiologie et pathologie des tuberc. quadrij. Th. de Genève, 1890.

(4) L. Bruns, Zur different. Diagn. zwischen der Tumoren der Vierhügel und des Kleinhirns (*Arch. für Psychiat.*, Bd XXVI).

(5) E. Weinland, Ueber einen Tumor der Vierhügelgegend und über die Beziehungen der hinteren Vierhügel zu Geistesstörungen (*Arch. für Psych.*, 1896, Bd. XXVI).

(6) Raymond, Clinique des maladies du système nerveux, 3e série, leçon VII; 5e série, leçons XIV et XV.

Ademäck a montré, en 1870, que l'excitation des tubercules quadrijumeaux provoque des mouvements associés des yeux. L'ablation de l'œil, chez les jeunes animaux surtout, entraîne l'atrophie du tubercule quadrijumeau antérieur; de même que la destruction de la couche corticale du lobe occipital produit l'atrophie de ces mêmes organes et de toute la voie optique jusqu'à la rétine (v. Monakow). Enfin le corps genouillé interne et le tubercule quadrijumeau postérieur seraient un lieu de passage et de relai pour les fibres du nerf auditif.

Dans des expériences récentes, Prus (de Lemberg) (1) admet que, chez le chien, ces ganglions sont surtout des centres de mouvements réflexes, les impressions optiques agissant particulièrement sur les cellules motrices du tubercule antérieur, les impressions auditives sur celles du tubercule postérieur ; ce dernier serait le centre de coordination de certains mouvements réflexes, et particulièrement des mouvements associés des yeux, tandis que le premier présiderait à des réflexes respiratoires, cardiaques et vasomoteurs. L'étude des lésions pathologiques limitées n'a pas permis encore d'éclaircir certaines opinions contradictoires sur le rôle de ces tubercules.

ÉTIOLOGIE. — Les altérations des tubercules quadrijumeaux eux-mêmes sont rares ; le plus souvent, ils sont comprimés par des tumeurs du voisinage, par le liquide céphalo-rachidien dans l'hydrocéphalie, par des processus méningitiques divers. Mais ils peuvent être aussi le siège de néoplasmes développés à leur intérieur. Il est vrai que ces tumeurs restent rarement limitées et qu'elles envahissent habituellement la valvule de Vieussens, la région de la calotte, ou la région sous-thalamique, enfin les pédoncules cérébelleux. Weinland a pu réunir dans son travail dix-neuf cas de tumeurs nées aux dépens de ces tubercules. La néoplasie est constituée généralement par un gliome ou un glio-sarcome. On a signalé des tubercules (Bruns), un abcès de la grosseur d'une noix (Millingen). Dans le cas de Eisenlohr, la lésion était due à une balle de revolver qui resta fixée dans le tubercule quadrijumeau droit. On ne connaît qu'un très petit nombre de cas d'hémorragie ou de ramollissement des tubercules quadrijumeaux, et les lésions ne sont pas en général limitées à ces organes, et envahissent ordinairement la région de la calotte. Ce sont les lésions de l'artère cérébrale postérieure qu'il faut accuser en pareille circonstance. Les troubles circulatoires sont rares, d'après v. Monakow, au niveau des tubercules quadrijumeaux, parce que leur irrigation est assurée par des vaisseaux d'origines diverses.

(1) Prus, Untersuchung über elekt. Reizung der Vierhügel (*Wiener klin. Wochenschr.*, 1899, nº 45).

SYMPTOMATOLOGIE. — Nothnagel assignait aux lésions des tubercules quadrijumeaux deux symptômes capitaux : des troubles de l'équilibration et de la marche, titubation, etc., et des troubles oculaires, ophtalmoplégie de nature variable. Mais, en réalité, ces symptômes paraissent sous la dépendance de l'extension des lésions aux parties voisines et notamment au noyau rouge de la calotte, au ruban de Reil ou au pédoncule cérébelleux.

D'après Monakow, on peut observer deux types d'ataxie : l'ataxie de mouvement, qui n'apparaît que dans les mouvements intentionnels, et l'ataxie cérébelleuse ; la première traduirait l'atteinte du ruban de Reil, la seconde a donné lieu à des interprétations qui sont encore purement hypothétiques.

Les troubles de la musculature oculaire n'appartiennent pas davantage à la symptomatologie propre des tubercules quadrijumeaux. On conçoit toutefois qu'il suffit d'un processus même relativement peu envahissant pour que les noyaux gris de l'aqueduc de Sylvius et les fibres des racines qui traversent la calotte soient lésés : on observe alors des paralysies incomplètes de la troisième paire : ptosis, parésie des muscles droit supérieur et inférieur. Bruns signale aussi la paralysie de la quatrième paire et il attache une grosse valeur diagnostique au début des accidents sous la forme d'ophtalmoplégie (1). La paralysie ou la parésie des mouvements de latéralité est en tout cas un bon signe des lésions unilatérales de la région des tubercules quadrijumeaux : quand le foyer siège à gauche, par exemple, la paralysie porte sur le mouvement associé de latéralité des deux yeux vers la gauche (Raymond) (2).

En général, on accorde cependant une plus grande importance aux troubles de la vue et aux troubles pupillaires.

Certains cas, en effet, ont paru confirmer les résultats de l'expérimentation. Bastian, Reynolds, Griesinger ont vu des tumeurs des tubercules quadrijumeaux engendrer la cécité, mais, d'un autre côté, on peut citer un certain nombre d'observations dans lesquelles la destruction d'un ou des deux tubercules antérieurs n'a été suivie que d'une diminution légère de l'acuité visuelle, sans rétrécissement appréciable du champ visuel, et la vision des couleurs n'a pas été modifiée : l'observation d'Eisenlohr, si caractéristique au point de vue de la localisation très limitée des lésions, nous en donne la preuve. La contradiction qui paraît exister dans ces constatations anatomo-

(1) Sauvineau admet l'existence d'une forme d'ophtalmoplégie dite sus-nucléaire, en rapport avec des lésions des tubercules quadrijumeaux surtout, et atteignant dans chaque œil les muscles qui servent à certains mouvements combinés (mouvement à droite, à gauche, en haut, en bas).

(2) Chez un malade dont l'histoire a été rapportée par le professeur Raymond, l'autopsie est venue démontrer le siège sus-nucléaire, au voisinage des tubercules quadrijumeaux postérieurs, de la lésion ayant déterminé la paralysie des mouvements associés de latéralité des globes oculaires.

cliniques est plus apparente que réelle. Aucune des lésions comparées n'était absolument superposable ; il suffit que le processus dans un cas ait gagné davantage du côté de la bandelette optique ou du corps genouillé externe pour que les troubles visuels aient été plus prononcés.

Les modifications pupillaires ne sont pas moins variables : si Eisenlohr, Millingen, dans des lésions très circonscrites du tubercule quadrijumeau antérieur, ont observé la dilatation de la pupille du côté de l'organe malade avec diminution ou abolition du réflexe à la lumière et à l'accommodation, Ferrier n'a constaté que l'abolition du réflexe à l'accommodation et Weinland l'immobilité complète de la pupille.

Le tremblement est un symptôme assez fréquemment signalé : tantôt il a les caractères de celui de la paralysie agitante, tantôt il présente plutôt des analogies avec la chorée, ou bien se traduit par des secousses dans les muscles de la face, du cou ou des yeux (mouvements nystagmiformes). Dans le cas de Eisenlohr, le tremblement était unilatéral et occupait le côté opposé à la lésion. Comme dans la sclérose en plaques, le tremblement est plus apparent dans les mouvements intentionnels.

Enfin, il est un dernier symptôme dont la valeur est diversement appréciée, c'est la perte de l'ouïe. Ruel, d'abord, puis Weinland ont accordé aux modifications de l'ouïe une assez grande valeur diagnostique. Elle traduirait la lésion du tubercule quadrijumeau postérieur. Weinland a relevé des troubles de l'ouïe 9 fois sur 19 cas : cinq fois la surdité était bilatérale, quatre fois du côté opposé à la lésion. En revanche, dans un cas de Eisenlohr, l'ouïe était intacte, malgré une lésion importante du tubercule quadrijumeau.

Monakow (1), qui a fait la critique de ces divers symptômes, n'attache pas une importance aussi considérable que la plupart des auteurs à ce trouble de l'ouïe, qui peut être rapporté d'après lui à des causes diverses et de tout autre nature.

En somme, les caractères qui traduisent la lésion des tubercules quadrijumeaux sont variables, et aucun ne possède une valeur sémiologique absolument précise. La réunion de quelques-uns des symptômes que nous venons de passer en revue donne lieu à un tableau clinique assez frappant et qui permet de localiser la lésion aux tubercules et à la région avoisinante de la calotte et de l'aqueduc de Sylvius. V. Monakow insiste à ce point de vue sur un complexus symptomatique où figurent en première place l'ataxie cérébelleuse, les tremblements et les paralysies de la troisième paire, et en seconde ligne la diminution de l'acuité visuelle et les troubles pupillaires.

DIAGNOSTIC. — L'exposé de cette symptomatologie suffit à démontrer que le diagnostic d'un processus pathologique localisé à

(1) K. v. Monakow, Gehirn Pathologie, *in* Nothnagel, Specielle Pathologie und Therapie.

la région des tubercules quadrijumeaux est des plus embarrassants, et l'on peut affirmer que les tumeurs du cervelet réalisent à peu près tous les aspects cliniques des lésions des tubercules quadrijumeaux. L'étude de la marche de la maladie, de l'ordre d'apparition et de l'évolution des symptômes pourra seule donner des indications tant que certains signes plus accusés, vertiges, céphalée occipitale, vomissements, ne permettront pas d'affirmer la localisation cérébelleuse. Bruns admettait que dans les cas douteux le début par les paralysies oculaires était plutôt en rapport avec l'altération des tubercules quadrijumeaux.

D'un autre côté, si les lésions s'étendent vers le ruban de Reil et la substance grise de la calotte, le diagnostic sera fort difficile avec les hémorragies ou les tumeurs de cette région ; toutefois, la prédominance des troubles sensitifs et leur apparition précoce serait nettement en faveur de cette dernière localisation.

Dans la grande majorité des cas, la lésion des tubercules quadrijumeaux est une tumeur ; il faudra donc, lorsqu'on cherchera à établir la nature du processus pathologique, songer surtout à un néoplasme : l'évolution lente, l'apparition successive des symptômes, l'aggravation progressive de certains troubles seront en rapport avec cette hypothèse. Le début rapide des accidents, qui restent stationnaires ou subissent une régression plus ou moins marquée, indiquent plutôt une lésion mécanique ou inflammatoire (hémorragie, ramollissement, abcès, etc.).

MALADIES DES PÉDONCULES CÉRÉBRAUX

SYNDROME PÉDONCULAIRE. — On a longtemps considéré la pathologie du pédoncule cérébral comme résumée dans le syndrome de Weber qui consiste en une hémiplégie alterne : paralysie de la troisième paire du côté de la lésion, paralysie de la moitié du corps du côté opposé. Cette notion est trop générale, il est nécessaire d'analyser de plus près les symptômes suivant qu'ils trahissent une lésion de l'étage supérieur ou de l'étage inférieur du pédoncule. Certes, les cas sont fréquents où les deux régions sont atteintes simultanément, mais il est préférable dans cette description de faire connaître la symptomatologie des altérations de chacune des deux parties que nos connaissances plus précises des localisations nous permettent à l'heure actuelle de distinguer.

Région de la calotte. — L'étage supérieur du pédoncule contient les faisceaux de la voie sensitive disposés comme nous l'avons indiqué plus haut. Il est traversé par les filets radiculaires du moteur oculaire commun qui émanent des noyaux échelonnés au-dessous de l'aqueduc de Sylvius et sont destinés à la musculature extérieure de l'œil. Ces faisceaux, disposés en éventail dans le sens antéro-posté-

rieur, se rassemblent et viennent émerger à la face interne du pédoncule. Les filets qui émanent des noyaux destinés à la musculature intérieure, situés plus en avant au niveau de la paroi postérieure du ventricule moyen, suivent la face interne du pédoncule d'avant en arrière avant de se réunir aux précédents et n'occupent pas la même région de la calotte.

Cette région est rarement lésée d'une façon isolée, et le plus souvent l'étage inférieur, la région sous-thalamique, ou la protubérance sont simultanément atteints. Dans les foyers bien circonscrits à la calotte, on a observé surtout des troubles de la sensibilité du côté opposé à la lésion. Ceux-ci sont très variables : d'après trente cas analysés par v. Monakow, on note rarement l'anesthésie totale; il s'agit le plus souvent d'hypoesthésie, ou de perversion des divers modes de la sensibilité cutanée et musculaire. L'hémianesthésie complète a été toutefois signalée. Ces troubles ne sont pas toujours en rapport direct avec l'étendue de la lésion du ruban de Reil; ils dépendent plutôt de l'évolution rapide du processus pathologique; il suffit ici, comme au niveau de l'axe gris de la moelle, de la persistance d'une faible partie de la voie sensitive pour que la conduction des impressions persiste; il peut même n'exister aucun trouble de sensibilité si les foyers ont été successifs et si les suppléances fonctionnelles ont pu s'établir graduellement. Les troubles de l'ouïe ont été signalés par Weinland, Ilberg, Henschen, Jacob, dans les destructions étendues de la calotte. D'après Siebenmann (1), ce sont surtout les lésions s'étendant jusqu'aux tubercules quadrijumeaux qui causeraient la diminution de l'ouïe au même titre que les lésions étendues à la bandelette optique provoquent l'hémianopsie.

La paralysie de la troisième paire fait au contraire partie intégrante du syndrome et la nature des troubles oculaires constatés permet de diagnostiquer une localisation anatomique assez précise (fig. 9) : la paralysie du moteur oculaire commun est ici incomplète (strabisme, ptosis, etc.); la musculature externe est plus souvent intéressée que l'interne; enfin, bien que les symptômes soient, dans la majorité des cas, unilatéraux et du côté de la lésion, ils peuvent être parfois bilatéraux avec un seul foyer dépassant la ligne médiane. Les paralysies de la troisième paire, à peu près constantes dans les lésions de la calotte, sont donc limitées à certains rameaux du nerf; au contraire, nous verrons que les foyers occupant le pied du pédoncule ne déterminent pas aussi fréquemment l'ophtalmoplégie, mais que celle-ci est beaucoup plus étendue et peut frapper toutes les branches de la troisième paire.

Si la lésion est limitée à l'étage supérieur, il n'y a pas de troubles moteurs importants, et s'ils ont existé, ils s'atténuent progressi-

(1) Cité par von Monakow.

vement. Toutefois, si la force musculaire n'est pas diminuée, les mouvements sont gênés, embarrassés, par suite d'une sorte d'ataxie du mouvement sur laquelle on a insisté beaucoup en Allemagne.

Cette incoordination apparaît surtout dans les mouvements intentionnels, elle se manifeste dans les membres du côté opposé à la lésion et paraît en rapport avec l'existence de foyers occupant la partie moyenne ventrale de la calotte des pédoncules et de la protubérance. Mœli et Marinesco, sur seize cas qu'ils ont recueillis dans la littérature, ont trouvé signalée six fois l'ataxie et seulement quand la

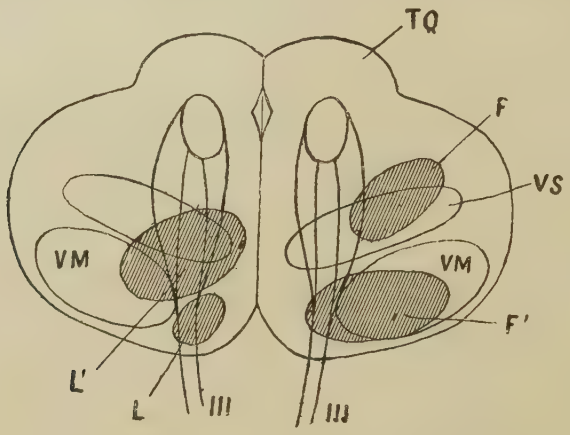

Fig. 9. — Coupe schématique des pédoncules cérébraux.

F, lésion de l'étage supérieur déterminant une paralysie incomplète de la troisième paire et une hémianesthésie du côté opposé, symptômes alternes; F', lésion déterminant une hémiplégie motrice du côté opposé à la lésion et une paralysie incomplète de la troisième paire du côté correspondant à la lésion, symptômes alternes; L, lésion causant une paralysie complète de la troisième paire seule; L', lésion provoquant une hémiplégie motrice et une hémianesthésie du côté opposé, et une paralysie directe de la troisième paire; VM, voie motrice; VS, voie sensitive; TQ, tubercules quadrijumeaux.

lésion siégeait dans cette région. On a vu aussi l'incoordination cérébelleuse dans des cas où la lésion occupait la partie dorsale de la calotte au voisinage des pédoncules cérébelleux, et les deux types d'ataxie peuvent être réalisés à la fois (Kolisch). De ces symptômes, il faut rapprocher le tremblement (1) qui se manifeste dans les membres paralysés, surtout aux extrémités ou sous forme de secousses spasmodiques dans le domaine du facial, toujours du côté

(1) Sous le nom de *syndrome de Bénédickt* on a donné une certaine autonomie à une paralysie croisée de la troisième paire et des membres, dans laquelle à la paralysie ou parésie des membres s'ajoute un tremblement qui revêt les caractères de celui de la sclérose en plaques, de la maladie de Parkinson ou de l'hémichorée. Ce tremblement relèverait d'une lésion organique siégeant aux environs de l'émergence des filets émanés des noyaux du moteur oculaire commun, et serait dû à la mise en action du faisceau pyramidal. (Voy., à ce sujet, Gilles de la Tourette et J.-B. Charcot, Le syndrome de Benedickt, *Sem. méd.*, avril 1900.)

opposé à la lésion. On a signalé enfin des troubles vaso-moteurs qui détermineraient un abaissement de la température du corps du côté anesthésié de plus de 2 degrés.

En somme, d'après v. Monakow, ce qui caractérise le mieux la lésion de la calotte du pédoncule, c'est la paralysie plus ou moins complète de la troisième paire du côté de la lésion et l'hémianesthésie sensitive du côté opposé unie à l'hémiataxie et à une hémiparésie motrice inconstante.

Région du pied du pédoncule. — Les symptômes en rapport avec une lésion du pied du pédoncule sont connus depuis longtemps, et, à l'exception des troubles sensitifs dont l'interprétation était erronée, la description n'en a pas été modifiée. L'hémiplégie motrice plus ou moins complète du côté opposé à la lésion, avec ou sans participation du facial et de l'hypoglosse, avec paralysie du moteur oculaire commun du même côté que le foyer, en constitue le caractère le plus saillant. C'est à cette paralysie alterne supérieure qu'est resté attaché le nom de H. Weber, bien que cette variété d'hémiplégie ait été signalée avant lui par Andral, par Gubler (1) surtout dans son mémoire sur les paralysies alternes, où sont rapportées les observations si caractéristiques de Kœchlin et de Luton. L'observation de Weber (2) a toutefois, par la pureté du type qu'elle offrait, permis d'individualiser nettement le syndrome. La coexistence des deux paralysies, hémiplégie des membres du côté opposé à la lésion et paralysie du moteur oculaire commun du même côté que la lésion, ne se rencontre que dans les lésions localisées à la partie interne et moyenne du pédoncule, et toutes les variétés sont possibles (fig. 10) ; tantôt l'hémiplégie est le phénomène prédominant, tantôt la paralysie de l'oculo-moteur commun attire toute l'attention, enfin il est des cas où l'hémiplégie ne s'est accompagnée d'aucune manifestation oculaire (Greiwe).

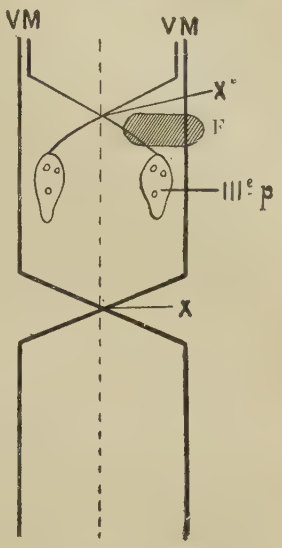

Fig. 10. — Schéma de la paralysie alterne supérieure.

VM, voie motrice d'où se détachent les fibres se rendant au noyau de la troisième paire ; X, entre-croisement des fibres motrices ; X', entre-croisement des fibres qui se rendent aux noyaux de la troisième paire ; F, lésion qui déterminerait une paralysie alterne de Weber : paralysie de la troisième paire du côté de la lésion, hémiplégie motrice du côté opposé (3).

En règle générale, les lésions strictement limitées au pied du

(1) Gubler, *Gaz. hebd.*, 1859.

(2) H. Weber, *Medico-chirurg. Transactions*, 1863, t. XLVI.

(3) La lésion intéresse généralement les fibres de la troisième paire *au-dessous* des noyaux, comme il est représenté dans la figure 9 (F'). Nous avons placé le foyer F, dans la figure 10, au-dessus du noyau pour la clarté du schéma.

pédoncule ne provoquent pas de troubles de la sensibilité, mais, comme il est bien rare que le foyer ne dépasse pas quelque peu les limites de l'étage inférieur ou qu'il ne se produise des compressions de voisinage, il ne sera pas exceptionnel de constater une légère anesthésie ou un certain degré d'incoordination motrice. On a décrit également des troubles circulatoires (œdèmes) ou vaso-moteurs entraînant des modifications de température locale.

Tels sont les caractères principaux par lesquels se traduisent les lésions pédonculaires suivant leur siège à l'étage supérieur ou inférieur du pédoncule : les divers éléments des deux syndromes peuvent se trouver réunis dans les différentes altérations, hémorragies ou tumeurs de cette région.

HÉMORRAGIE ET RAMOLLISSEMENT DES PÉDONCULES.

Connaissant la sémiologie générale du pédoncule, nous n'insisterons que sur les caractères particuliers à chacune des lésions dont il est le siège. L'hémorragie et le ramollissement comptent parmi les altérations les plus fréquemment observées ; les principaux documents sur ce sujet sont rassemblés dans le travail de d'Astros (1).

HÉMORRAGIE.

La plupart des artères du pédoncule (2) viennent de la cérébrale postérieure, qui fournit trois vaisseaux plus particulièrement nourriciers au pédoncule et une branche, l'artère optique postérieure et interne, qui traverse le pédoncule pour gagner la couche optique ; les trois artères nourricières sont : 1° les pédonculaires internes, destinées surtout à l'étage inférieur et au bord interne du pédoncule ; 2° l'artère des noyaux de l'oculo-moteur commun, qui remonte en dedans des racines de la troisième paire pour gagner les différents noyaux de ces nerfs ; enfin 3° la pédonculo-jumelle, qui irrigue les parties externes et supérieures du pédoncule et va constituer, avec la cérébelleuse supérieure et la cérébrale postérieure, un réseau anastomotique établissant au-dessus de l'isthme de l'encéphale des voies de communication assez larges entre les circulations du cervelet et du pédoncule.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les *hémorragies de l'étage inférieur* peuvent être divisées au point de vue symptomatologique en deux catégories suivant qu'elles occupent la partie interne ou la partie externe du pédoncule.

Les hémorragies de la *partie interne* peuvent être précédées de prodromes : céphalée, vertiges, tintements d'oreille, puis la paralysie

(1) D'Astros, *Revue de méd.*, 1894.

(2) Duret, *Arch. de phys.*, 1873. — Alezais et d'Astros, *Soc. de biologie*, avril et juin 1892.

s'installe rapidement à la suite d'une attaque apoplectiforme. On constate alors une paralysie de la troisième paire du côté de la lésion qui est totale, — s'étendant à la musculature intérieure et extérieure (obs. de Weber, de Leteinturier) (ptosis, strabisme externe et diplopie, limitation des mouvements de l'œil), — ou tout au moins très étendue. L'hémiplégie du côté opposé est complète (face, membres, tronc, luette et langue), elle s'accompagne consécutivement de contractures et de mouvements spasmodiques. Une hémianesthésie des régions paralysées se surajoute généralement au début à l'impuissance motrice, mais elle peut disparaître par la suite et n'est jamais très accusée. Les troubles vaso-moteurs et thermiques étaient très manifestes dans le cas de Weber.

L'hémorragie se produit-elle dans la *partie externe* du pédoncule, la paralysie du moteur oculaire commun n'existe pas, car les foyers, qui sont d'ailleurs généralement petits, n'atteignent pas les fibres du nerf. Andral cite dans ses *Cliniques* un cas d'hémorragie ancienne transformée en kyste séreux, occupant la partie moyenne du pédoncule et qui ne se traduisit que par l'hémiplégie et l'hémianesthésie, sans troubles oculaires.

Mais il est fréquent de trouver, en même temps que les foyers de cette région, d'autres lésions dans la partie interne de l'étage inférieur ou de l'*étage supérieur* : alors les symptômes sont ceux de la paralysie alterne à foyer unique. Tel était le cas de Leube. Dans celui de Rickards, l'hémorragie occupait la région de la calotte au-dessus des tubercules quadrijumeaux. Cette localisation de l'hémorragie *à l'étage supérieur* s'annoncerait par des vomissements et par la céphalée localisée à la partie occipitale, à la nuque. La paralysie s'établit à la suite d'un ictus ou plus souvent au milieu d'un état de torpeur et de somnolence qui persiste longtemps et qui doit être rapporté à la compression exercée par la masse sanguine épanchée sur l'aqueduc ou les veines de Galien, qui a pour conséquence à son tour l'hypertension du liquide céphalo-rachidien.

La paralysie de la troisième paire est toujours incomplète, la musculature interne n'est pas prise et l'ophtalmoplégie externe elle-même est partielle (ptosis, strabisme). Quand les noyaux sont atteints, la paralysie des branches intéressées peut être incomplète.

Lorsque l'hémorragie, qui est due ici à la rupture de l'artère de l'oculo-moteur, est peu étendue, il n'y a pas de troubles moteurs dans les membres ou dans la face, la voie motrice n'étant pas intéressée par la lésion de la calotte ; toutefois, la plupart des foyers, par la distension de la région qu'ils provoquent, déterminent une certaine compression sur l'étage inférieur et engendrent tout au moins un certain degré de parésie. L'hémianesthésie est au contraire fréquente, quoique plus ou moins caractérisée.

Enfin, une dernière variété d'hémorragie est due à la rupture de

ces artères optiques que nous avons vues traverser le pédoncule. Ses caractères sont mal définis, parce que son siège est très variable et qu'elle entraîne des désordres très divers (destruction de la couche optique, inondation ventriculaire, etc.).

En dehors des symptômes de localisation que nous venons de rapporter, les hémorragies pédonculaires entraînent les mêmes phénomènes généraux que les autres hémorragies cérébrales (troubles du côté du cerveau, du pneumogastrique, du grand sympathique).

Évolution. — Elles dépendent du nombre et de l'étendue des foyers. Les complications pulmonaires, survenant du même côté que la paralysie des membres, sont parmi les accidents terminaux les plus fréquents.

RAMOLLISSEMENT.

ÉTIOLOGIE. — Les ramollissements du pédoncule ont été également bien étudiés par d'Astros. Ils succèdent rarement a une thrombose par embolie de l'artère cérébrale postérieure ; Kahler et Pick, d'Astros ont toutefois signalé le fait. Le plus souvent, le foyer de ramollissement est consécutif à l'artérite des petites branches nourricières ou des gros troncs (propagation par exemple de la thrombose de l'artère basilaire). La syphilis est une cause fréquente de ces artérites (Leyden, Alexander); la dégénérescence athéromatheuse des gros troncs, qui obstrue l'ouverture des petites collatérales, peut déterminer l'ischémie de la substance cérébrale et donner lieu à ces foyers de ramollissement dont la consistance est à peine plus faible que celle du tissu sain et où l'examen microscopique permet seul d'affirmer la lésion (cas de Mayor). Dans une observation de d'Astros, le ramollissement était consécutif à la thrombose, d'origine tuberculeuse, d'une veine pédonculaire.

Les ramollissements du pédoncule ne diffèrent pas au point de vue anatomique de ceux des autres parties du cerveau. D'après d'Astros, l'oblitération isolée de la première portion de la cérébrale postérieure détermine un ramollissement occupant la région interne et antérieure du pédoncule ; ces ramollissements, quoique siégeant sur des points très limités, peuvent causer des désordres importants (point où convergent toutes les fibres de l'oculo-moteur commun). Les ramollissements de l'étage supérieur sont en rapport avec des troubles circulatoires dans le domaine des rameaux terminaux de la cérébrale postérieure ou de la pédonculo-jumelle. Ils sont moins fréquents que ceux du pied du pédoncule à cause des suppléances faciles par l'intermédiaire du réseau anastomotique de la partie supérieure de l'isthme de l'encéphale que nous connaissons.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les *ramollissements de l'étage inférieur*, précédés ou non par des prodromes (céphalée, vomissements), débu-

tent par un ictus ou s'annoncent par l'apparition progressive d'une ophtalmoplégie interne ou externe, en général partielle. Dans un cas de Kahler et Pick, l'ophtalmoplégie fut le seul symptôme, l'hémiplégie ne survint que tardivement. A l'ophtalmoplégie externe qui a ouvert la scène peut aussi s'ajouter plus tard la paralysie de la musculature ntérieure de l'œil par extension des lésions, comme dans un cas d'Alexander ; on constate alors, d'un côté, une dilatation de la pupille qui ne réagit plus ni à la lumière, ni à l'accommodation.

Cette paralysie incomplète de l'oculo-moteur commun due à des petits foyers de ramollissement est un accident fréquent de la syphilis cérébrale, et a une grande valeur diagnostique (Fournier). L'hémiplégie peut précéder dans certains cas l'apparition d'une paralysie complète de la troisième paire (Bonnus) ; complète ou incomplète, elle est le plus souvent progressive. La sensibilité est généralement intacte ici, contrairement à ce que nous avions vu dans les hémorragies de l'étage inférieur ; toutefois, si les lésions s'étendent, l'hémianesthésie peut apparaître. On a signalé également des troubles vaso-moteurs et trophiques.

Les *ramollissements de l'étage supérieur* sont caractérisés surtout par l'abolition de la sensibilité et des troubles de l'intelligence (apathie, somnolence). Dans un cas, d'Astros constata une incoordination manifeste des membres paralysés.

Quand les foyers sont multiples ou lorsqu'il existe une grosse lésion intéressant à la fois les deux étages, les symptômes sont plus accusés et plus nombreux. C'est alors qu'à l'hémiplégie motrice s'ajoute l'hémianesthésie ; les muscles de la face, de la langue et des membres sont atteints du côté opposé à la paralysie des muscles de l'œil, et l'on a le tableau du syndrome pédonculaire complet. On a signalé même des cas où une double lésion des pédoncules a donné lieu à un double syndrome de Weber : celui-ci résulte le plus souvent de foyers de ramollissement successifs. Tel est le cas d'une malade dont Benedickt rapporta l'histoire et qui présentait le tremblement du côté des membres paralysés, que cet auteur a décrit particulièrement. Souques a vu une double thrombose par artérite engendrer un double syndrome : hémiplégie gauche avec paralysie complète de la troisième paire ; d'une part, hémiparésie droite avec paralysie partielle et incomplète, d'autre part. L'hémiopie qui a été signalée (Joffroy) peut être due à l'oblitération de la cérébrale postérieure au delà de la communicante postérieure, provoquant le ramollissement occipital ou l'ischémie de la bandelette optique postérieure concomitants (Brissaud).

DIAGNOSTIC. — Les caractères du syndrome sont facilement reconnus, mais il est moins aisé d'en déterminer la cause. Nous verrons plus loin les caractères des tumeurs du pédoncule ; les compressions extérieures qui agissent sur le pédoncule et sur la troisième paire pourraient donner lieu à des symptômes analogues à ceux que les

lésions en foyers nous ont présentés : mais, en pareil cas, la paralysie du moteur oculaire commun est complète, la paralysie des membres est très prononcée et s'accompagne d'exagération des réflexes ou de phénomènes spasmodiques.

Si la lésion consiste dans une plaque de méningite ou en un foyer d'ostéite, les symptômes restent stationnaires ; s'agit-il d'une tumeur des organes voisins (cerveau, cervelet, méninges), la progression des accidents est assez caractéristique : les deux nerfs oculo-moteurs peuvent être intéressés, ou bien les paralysies des membres sont bilatérales ; enfin les autres nerfs, la quatrième paire par exemple, les bandelettes optiques, peuvent être intéressés, et leurs lésions se traduisent par des symptômes nouveaux. Nous aurons l'occasion ultérieurement d'insister sur le diagnostic des diverses paralysies alternes.

L'hystérie peut simuler le syndrome de la paralysie alterne supérieure ; on constate alors une occlusion de l'œil par spasme de l'orbiculaire qu'on ne confondra pas avec le ptosis paralytique : la paupière est en effet animée de petits mouvements convulsifs, la peau est plissée, le sourcil est abaissé, et l'on éprouve une certaine difficulté à soulever la paupière dont les mouvements deviennent plus accusés. Les muscles de l'œil sont rarement atteints simultanément par ce spasme, mais on note l'anesthésie de la conjonctive bulbaire ; l'hémiplégie motrice siège du côté opposé, mais elle est variable, s'accompagne de contracture et d'anesthésie souvent segmentaire. Les autres stigmates de la névrose qu'on relèvera, viendront confirmer le diagnostic.

Certains troubles ischémiques passagers ne doivent pas être confondus avec le ramollissement pédonculaire, qu'ils peuvent d'ailleurs précéder et annoncer dans certains cas, chez les artérioscléreux par exemple.

Mais, d'autres fois, il s'agit d'ischémie fonctionnelle intermittente ne causant pas de désordre organique : telle est l'affection décrite sous le nom de *migraine ophtalmoplégique*, caractérisée par la paralysie du moteur oculaire commun intermittente, périodique, accompagnée de symptômes de migraine, céphalalgie, névralgie cranienne et faciale, nausées, vomissements, etc. L'absence fréquente de troubles moteurs dans les membres, d'anesthésies, les phénomènes douloureux, le mode du début et l'évolution des accidents permettent de reconnaître la nature de l'affection.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT. — Ce sont ceux des hémorragies et des ramollissements cérébraux : la médication antisyphilitique donne seule quelques succès thérapeutiques.

TUMEURS DES PÉDONCULES.

Les tumeurs des pédoncules s'observent plus rarement que les hémorragies et les ramollissements. Leur symptomatologie est très

complexe et il n'est possible d'en donner qu'une description générale : elles ne sont habituellement pas limitées à la région pédonculaire, elles gagnent la région sous-thalamique, s'enfoncent dans la protubérance, ou bien donnent lieu, en s'étendant au dehors, à des compressions des nerfs craniens ou des organes voisins, de sorte que le tableau symptomatique varie à l'infini.

Les cas de tumeurs bien limitées au pédoncule sont rares : il s'agit le plus souvent de tubercules, quelquefois de gommes ; les gliomes et les sarcomes ont été également signalés. Nous rapprocherons des tumeurs les abcès, dont on connaît quelques cas. D'après la statistique d'Auvray, les tumeurs des tubercules quadrijumeaux et des pédoncules seraient plus fréquentes chez l'enfant. Les tubercules sont souvent multiples ; sur 43 cas rassemblés par Raviart, 19 fois seulement le tubercule était solitaire (1).

La symptomatologie des tumeurs du pédoncule est l'expression des phénomènes de compression générale propres à toutes les tumeurs, en même temps que des perturbations locales qui se caractérisent par les divers aspects du syndrome alterne pédonculaire.

Les troubles moteurs apparaissent souvent les premiers : faiblesse des membres d'un côté du corps, parésie ou véritable paralysie avec exagération des réflexes pendant une période au moins de la maladie. La paralysie s'accompagne fréquemment d'incoordination motrice qui peut exagérer les troubles fonctionnels et en imposer pour une impuissance des membres plus grande qu'elle n'est en réalité. Les divers modes de la sensibilité peuvent être atteints de façons diverses ; mais, dans bien des cas (Schrader, Greiwe, Merklen et Beaujard, etc.), il n'exista aucun trouble sensitif, parce que la destruction de la voie sensitive est lente, graduelle, et permet aux suppléances fonctionnelles de s'établir, comme nous le disions plus haut.

La troisième paire est lésée incomplètement ; on note, du côté opposé à l'hémiplégie, du ptosis, un strabisme externe avec diplopie, des modifications pupillaires, phénomènes parfois intermittents, passagers ou bien permanents.

L'état général est mauvais ; la céphalée qui est précoce et souvent intense, la somnolence, l'apathie sont notées dans la plupart des observations. Des vomissements se produisent sans cause et répétés ; des troubles de la vue traduisent les modifications de la papille, des vertiges ont été signalés, tous phénomènes indiquant en général une exagération de la tension intracranienne.

La maladie se termine par des accidents convulsifs avec troubles respiratoires ou cardiaques, des complications pulmonaires ; une crise délirante suraiguë ou le coma constituent souvent les phénomènes terminaux.

(1) Raviart, Les tubercules des pédoncules cérébraux. Th. de Lille, 1900.

Tels sont les symptômes que l'on trouve le plus généralement réunis, mais les aspects cliniques sont infiniment variés.

L'existence d'une tumeur pédonculaire occupant la région externe de l'étage supérieur peut ne se traduire par aucun symptôme (Gintrac). Au contraire, si la tumeur développée dans la région interne comprime, dans son extension progressive, le pédoncule opposé, on voit se développer une double paralysie de la troisième paire inégalement distribuée, avec des troubles paralytiques des membres variables. L'apparition de nouvelles paralysies sur le type alterne indiquera l'existence d'une lésion pédonculo-protubérantielle (paralysie du facial, de l'abducteur, du trijumeau, etc.).

Dans un cas rapporté par Ausset et Raviart (tubercule), on constata ainsi une paralysie alterne du moteur oculaire commun d'une part, des membres et du facial inférieur d'autre part, avec glossoplégie et troubles de l'équilibration (1).

Blocq et Marinesco ont étudié une tumeur occupant le *locus niger* et intéressant légèrement le ruban de Reil, qui ne traduisit son existence que par un tremblement unilatéral. Ce fait est à rapprocher des cas de ramollissement pédonculaire rapportés par Benedickt, Charcot, Gilles de la Tourette (syndrome de Benedickt) dans lesquels on nota une paralysie de la troisième paire d'un côté et une hémiplégie des membres avec tremblement du côté opposé.

SCLÉROSE DES PÉDONCULES.

Les pédoncules peuvent-ils être le siège de foyers de sclérose, sans que d'autres régions de l'axe cérébro-spinal soient atteintes simultanément? Le fait n'est pas impossible *a priori*, mais nous n'en connaissons pas d'observations ; les plaques de sclérose que l'on a décrites au niveau du pédoncule faisaient partie d'un complexus pathologique et étaient disséminées sur le cerveau, le cervelet, ou la moelle. La sclérose en plaques présente souvent des localisations pédonculaires. Dans certaines myélites subaiguës en foyers disséminés, on trouve des lésions au niveau du pédoncule de même nature que celles de la moelle. Les symptômes pédonculaires, dans tous les cas, passent le plus souvent inaperçus au milieu des autres manifestations des lésions cérébrales, cérébelleuses ou médullaires.

MALADIES DE LA PROTUBÉRANCE

SYNDROMES PROTUBÉRANTIELS. — La région de la protubérance ou du pont est traversée : 1° par les fibres de la voie motrice pyramidale qui en occupent toute la partie antérieure, croisant à

(1) Ausset et Raviart, *Presse médicale*, 28 février 1900.

angle droit les faisceaux des pédoncules cérébelleux moyens ; 2° par les fibres de la voie sensitive plus en arrière. L'entre-croisement de ces deux variétés de fibres se faisant à la partie inférieure du bulbe, toute lésion qui atteindra la voie motrice ou la voie sensitive dans la protubérance provoquera des symptômes d'excitation ou de paralysie dans les membres du côté opposé. De la voie motrice se détachent des fibres qui se rendent aux noyaux du facial (faisceau géniculé), du moteur oculaire externe, du trijumeau moteur et de l'hypoglosse.

Paralysies alternes motrices. — Ces fibres (celles de la sixième et de la septième paire, notamment) s'entre-croisent dans la partie supérieure de la protubérance, de sorte qu'on peut concevoir qu'une lésion siégeant dans la moitié inférieure du pont pourra les intéresser *au-dessous de leur entre-croisement* : il en résultera une paralysie du même côté que la lésion ; si, en même temps, le faisceau pyramidal est atteint, la paralysie des membres apparaîtra au contraire du côté opposé à la lésion. Mais supposons que le foyer qui détruit la voie motrice et les fibres destinées aux noyaux des nerfs siège dans la partie toute supérieure de la protubérance, c'est-à-dire au-dessus de l'entre-croisement de ces dernières fibres : les troubles paralytiques des membres et des nerfs craniens apparaîtront du même côté, c'est-à-dire du côté opposé à la lésion (fig. 11).

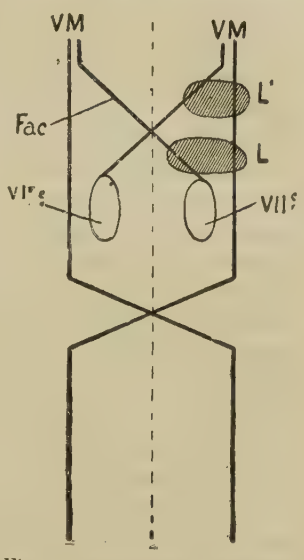

Fig. 11. — Schéma de l'entre-croisement des fibres de la voie motrice et des fibres du facial.

VM, voie motrice commune d'où se détachent les fibres (Fac) destinées au noyau du facial, septième paire ; L, siège d'une lésion déterminant la paralysie alterne, hémiplégie des membres du côté opposé et paralysie faciale directe ; L', siège d'une lésion déterminant une hémiplégie des membres et de la face du côté opposé à cette lésion.

Le premier type de paralysie qu'on observe le plus souvent constitue une variété de *paralysie alterne* analogue à la paralysie alterne supérieure que nous avons étudiée parmi les manifestations du syndrome pédonculaire : cette paralysie alterne inférieure est regardée comme un des caractères les plus constants des syndromes protubérantiels et bulbo-protubérantiels. Il ne faut pas méconnaître toutefois l'existence de la paralysie homolatérale des nerfs craniens et des membres, qui, pour être plus rare, se trouve réalisée dans certaines lésions de la région pédonculo-protubérantielle et qui reproduit le tableau de l'hémiplégie cérébrale : paralysie de la face, par exemple, et des membres du même côté, croisée par rapport à la lésion. Godelier, Küssmaul, Nothnagel, Lépine

ont cité des cas de cette variété d'hémiplégie croisée protubérantielle qui s'accompagne souvent de troubles de la parole et de contractures secondaires et dans laquelle le facial supérieur est intéressé, contrairement à ce qu'on observe dans l'hémiplégie d'origine capsulaire.

Ainsi deux types de paralysies se trouvent réalisés par les lésions protubérantielles suivant leur siège et leur étendue : des *paralysies alternes*, des *paralysies croisées* ou *homolatérales*.

Le type que l'on trouvera réalisé le plus souvent est celui de la *paralysie alterne* ; elle peut se manifester sous des aspects très différents : le plus connu est celui qui a été décrit par Millard et par Gubler et qui est désigné sous le nom de *syndrome Millard-Gubler*.

Dans un rapport présenté en mai 1856 à la Société anatomique à propos de deux observations d'hémorragie de la protubérance rapportées par Poisson et par Sénac, M. Millard attirait l'attention sur la coexistence d'une hémiplégie croisée des membres et d'une hémiplégie faciale directe relatée dans ces deux cas : « Si ce symptôme inaperçu et resté sans signification jusqu'ici, ajoutait M. Millard, se retrouvait dans un certain nombre d'observations analogues, il est bien évident qu'il acquerrait une très grande valeur et pourrait devenir un signe diagnostique précieux des épanchements sanguins du mésocéphale (1). » Gubler (2), quelque temps après, décrivait avec soin ces paralysies qu'il appelait alternes, mais pendant longtemps l'insuffisance des connaissances anatomiques ne permit pas d'expliquer l'existence ou l'absence de ces paralysies dans les diverses lésions de la protubérance.

Le syndrome Millard-Gubler, *paralysie des membres d'un côté et paralysie de la face du côté opposé*, constitue donc le type le plus commun ; mais les associations les plus diverses ont été notées dans ces paralysies alternes : nous résumerons les plus caractéristiques.

A. Hémiplégie des membres d'un côté, parésie faciale du même côté.

Paralysie faciale totale ou incomplète du côté opposé.

B. Hémiplégie des membres d'un côté, paralysie du moteur oculaire externe du côté opposé (cas de M. Raymond).

C. Hémiplégie motrice à droite, paralysie des sixième, septième, douzième paires, à gauche (Raymond).

D. Hémiplégie motrice d'un côté, paralysie de l'oculo-moteur externe et du trijumeau moteur (muscles masticateurs) du côté opposé (Oppenheim).

E. Paralysie alterne limitée à la face (3).

A droite, certains filets de la troisième paire et abducteur (sixième paire).

(1) Millard, *Soc. anat.*, mai 1856.

(2) Gubler, *Gaz. hebd. de médecine*, 1856 et 1859.

(3) M. Raymond, qui a rapporté ce cas, n'en a relevé que six ou sept analogues dans la littérature médicale.

A gauche, branche inférieure du facial (Raymond).

Ces exemples nous montrent les types les plus fréquents, mais on peut imaginer, suivant la localisation des lésions, les types les plus variés : Sigerson a dressé un tableau de ces diverses combinaisons, dans lesquelles il faut faire aussi une place aux troubles de sensibilité ; car nous n'avons eu en vue jusqu'à présent que les *paralysies alternes motrices*, mais il existe également des *paralysies alternes sensitives*.

Paralysies alternes sensitives. — Nous connaissons l'entre-croisement des fibres sensitives qui, émanées des cordons de Goll et de Burdach, remontent dans la protubérance dont elles occupent toute la largeur de chaque côté de la ligne médiane ; leur lésion déterminera une anesthésie de toute la moitié du corps du côté opposé, à l'exception de la face. L'innervation de celle-ci est assurée par le trijumeau. Issues du ganglion de Gasser, les fibres du trijumeau pénètrent dans la protubérance et se divisent en trois faisceaux, dont le plus important est le faisceau descendant, qui se termine dans un amas de substance grise étendue depuis le collet du bulbe jusqu'à l'union du tiers inférieur et du tiers moyen de la protubérance (fig. 12). « Des cellules nerveuses de ce noyau, partent des fibres qui gagnent le raphé en remontant (fig. 12) et qui s'entre-croisent avec celles du côté opposé. Elles vont ensuite se mêler aux fibres qui constituent le ruban de Reil. Conséquemment, une lésion qui interrompt la voie sensitive en A (fig. 12), au-dessus de l'entre-croisement de ces fibres, au-dessus du tiers inférieur de la protubérance, produira une anesthésie de toute la moitié opposée du corps, face comprise. Au contraire, si l'interruption se produit plus bas, en B, en amont de l'entre-

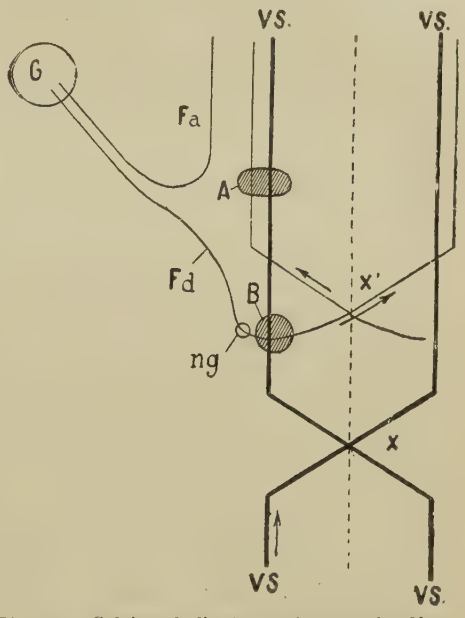

Fig. 12. — Schéma de l'entre-croisement des fibres sensitives centripètes et des fibres du trijumeau sensitif (d'après Raymond).

VS, voie sensitive spinale formant le ruban de Reil, et s'entre-croisant en X ; G, ganglion de Gasser d'où partent les fibres du trijumeau qui forment un faisceau ascendant direct Fa, et surtout le faisceau descendant F*d*, entre-croisé en X' après un premier relai dans le noyau gélatineux *ng* ; A, lésion déterminant l'hémianesthésie des membres et de la face homolatérale ; B, lésion déterminant l'hémianesthésie alterne de la face et des membres.

croisement des fibres centrales du trijumeau, elle entraînera une hémianesthésie alterne, une hémianesthésie des membres et de la moitié du tronc du côté opposé et une hémianesthésie du côté correspondant de la face (Raymond) (1). »

C'est ainsi qu'on a pu voir réalisées les variétés suivantes de paralysies alternes sensitives ou sensitivo-motrices :

A. A droite, hémianesthésie des membres et du tronc.

A gauche, hémianesthésie des parties innervées par la branche ophtalmique du trijumeau et léger ptosis de ce même côté gauche (troisième paire) (Raymond).

B. Paralysie des sixième et septième paires à droite.

Hémiparésie motrice et troubles de sensibilité subjective à gauche.

C. A droite, hémianesthésie totale (face comprise) superposée à une hémiplégie motrice (tronc et membres).

A gauche, paralysie des sixième et septième paires.

D. Troubles moteurs et troubles sensitifs croisés : par exemple, hémiparésie motrice et hémianesthésie faciale à droite.

A gauche, hémianesthésie des membres et du tronc et ptosis, paralysie parcellaire de la troisième paire (Raymond).

Les lésions protubérantielles peuvent se traduire encore par des paralysies portant seulement sur les membres (hémiplégie croisée des membres sans participation du facial (Hérard, Gueniot, etc.) : c'est ce qui se produit lorsque les parties antérieures seules de la protubérance sont intéressées.

En revanche, il est des cas où toute la symptomatologie s'est réduite à la paralysie d'un ou de plusieurs nerfs craniens : Hunnius a vu une tumeur très limitée qui n'intéressa que le noyau du facial et ses racines. Certaines hémorragies ont donné lieu à des paralysies des sixième, septième et douzième paires, sans que les membres fussent intéressés.

Les lésions occupant la ligne médiane ont pu déterminer des paralysies bilatérales, plus ou moins prononcées suivant l'étendue des foyers. Si ceux-ci n'ont que de faibles dimensions et s'ils sont exactement localisés à la formation réticulaire, ils ne provoquent aucun trouble (v. Monakow). M. Ballet a rapporté l'observation d'un malade ayant une parésie des membres à gauche, une anesthésie dissociée des membres à droite et de la face à gauche (faux syndrome de Brown-Séquard), probablement en rapport avec une lésion à cheval sur les deux moitiés de la protubérance en un double foyer.

La paralysie de la sensibilité peut être la seule manifestation et se montrer indépendamment de tout trouble moteur, lorsque les altérations occupent la partie postérieure de la protubérance (Mayer).

(1) Cette question des paralysies alternes a été exposée avec beaucoup de soin et de clarté dans les *Cliniques* du professeur Raymond, séries II et IV, auxquelles nous avons fait de nombreux emprunts.

Le plus souvent incomplète, dissociée, elle se manifeste par des modifications de la sensibilité tactile, de la sensibilité thermique, l'analgésie, des erreurs de localisation et des modifications du sens musculaire. Elle s'accompagne de sensations anormales, de douleurs, d'hyperesthésie cutanée. C'est qu'à côté des troubles paralytiques dus à l'interruption de la voie motrice ou sensitive, il existe des manifestations qui traduisent l'irritation de l'une ou l'autre voie : les spasmes, les contractions musculaires, les convulsions cloniques ou toniques, les crises épileptiformes, etc. Nothnagel admet l'existence d'un centre convulsif dans la protubérance, et explique ainsi la très grande fréquence des convulsions généralisées dans les hémorragies de cette partie des centres nerveux. Les convulsions peuvent être limitées au côté opposé à la lésion et précéder, de même que les troubles de sensibilité, l'apparition de la paralysie motrice.

Nous avons vu que la lésion du noyau masticateur a été signalée dans certaines paralysies alternes : la paralysie des muscles masticateurs peut être unilatérale, la machoire inférieure est alors attirée du côté sain (Oppenheim). Le plus souvent, les muscles sont atteints des deux côtés.

Wernicke, dans un cas, a observé le trismus des mâchoires.

Une des manifestations les plus importantes du syndrome protubérantiel est la paralysie conjuguée ou associée des yeux (Foville, Brown-Séquard). Elle consiste dans l'impossibilité, pour le patient, d'exécuter les mouvements, communs aux deux yeux, de latéralité à droite, à gauche. Les muscles intéressés dans chaque œil ne sont pas des muscles homonymes (deux droits externes, deux droits internes, etc.), mais des muscles agissant simultanément pour une même fonction (mouvements de latéralité des deux yeux) : il s'agit donc de la paralysie d'une fonction (Parinaud).

Dans la paralysie conjuguée des mouvements horizontaux, le malade ne peut porter, suivant le cas, le regard soit à droite, soit à gauche. Dans le premier cas (paralysie droite), le sujet fait mouvoir ses yeux à gauche, en haut, en bas, mais lorsqu'il veut les porter à droite, les globes oculaires restent arrêtés sur la ligne médiane : c'est que ses muscles droit interne gauche et droit externe droit sont paralysés.

Ce trouble fonctionnel est dû à une lésion du noyau de la sixième paire, du côté correspondant, comme l'a montré le cas bien connu de Féréolet de Graux (1). M. Duval, Laborde et Graux ont donné l'explication de ce fait : le nerf moteur oculaire externe innerve non seulement le muscle droit externe du même côté, mais envoie un filet au muscle droit interne de l'œil du côté opposé. De sorte que les muscles droits internes ont une double innervation qu'ils reçoivent de la troisième et de la sixième paire et qui répond à deux mouvements associés distincts

(1) Graux, Th. de Paris, 1878.

[mouvements associés de convergence (troisième paire), mouvements conjugués de latéralité avec le muscle droit externe de l'autre œil (sixième paire)]. Aussi le droit interne, qui apparaît paralysé pour le mouvement de latéralité, peut-il recouvrer sa motilité lorsqu'on sollicite le mouvement de convergence : celui-ci peut encore exister même lorsqu'il existe une double paralysie du mouvement de latéralité. De même, la paralysie du droit interne disparaît dans l'épreuve monoculaire : chez un malade qui a une paralysie du mouvement de latéralité à droite, si l'on ferme l'œil droit, l'œil gauche récupère ses mouvements en dedans qui n'existaient plus (Féréol et Graux, Hunnius, Wernicke). La diplopie fait généralement défaut dans ces paralysies ; elle peut apparaître lorsqu'un des deux muscles (droit externe ou droit interne) est plus atteint que l'autre. Quelquefois, à la paralysie des deux muscles qui assurent le mouvement de latéralité, à gauche, par exemple, s'ajoute la contracture des deux muscles antagonistes (mouvements de latéralité à droite) ; les bulbes oculaires sont alors immobilisés complètement dans la position déterminée par ceux-ci.

La contracture peut aussi exister seule en l'absence de paralysie. Enfin on a vu la paralysie complète des muscles droits internes, même pour la convergence, isolée ou associée à celle d'un des moteurs oculaires externes.

Ces paralysies conjuguées s'accompagnent quelquefois de nystagmus.

On peut observer aussi la déviation conjuguée de la tête et des yeux (Landouzy, Grasset, 1879) (1). Le malade regarde ses membres paralysés, s'il y a paralysie, et sa lésion, s'il y a excitation (Grasset). Cette manifestation n'apparaît guère qu'après un ictus, ou au cours d'une crise convulsive.

Des troubles du sens musculaire, du sens de l'espace, de l'équilibration même ont été constatés quand les lésions détruisent les fibres cérébelleuses. L'incoordination motrice simple ou liée à l'ataxie cérébelleuse, parfois unilatérale, fait partie également des symptômes protubérantiels. On voit souvent évoluer de pair les troubles sensitifs, l'ataxie du mouvement et le tremblement.

Enfin nous mentionnerons quelques symptômes signalés dans certaines observations : les troubles des réservoirs, des troubles vasomoteurs (Senator), des troubles trophiques (kératite neuro-paralytique de la cinquième paire) (Bruns), des troubles de l'ouïe (Romberg), du goût et de l'odorat.

DIAGNOSTIC DES LÉSIONS EN FOYER DE LA PROTUBÉRANCE. — La paralysie alterne, sensitive ou motrice, des membres et d'un ou

(1) Landouzy, *Soc. anat.*, 18 avril 1879. — Grasset, *Acad. de Montpellier*, 5 mai 1879.

plusieurs nerfs craniens (cinquième, sixième, septième, douzième paires) constitue le caractère principal des lésions protubérantielles. Nous avons vu qu'il n'existait pas toujours : quand les faisceaux cortico-nucléaires des nerfs moteurs sont altérés avant leur entrecroisement, le type alterne n'est pas réalisé, et le diagnostic topographique de l'hémiplégie croisée homonyme qui en résulte ne pourra s'établir que grâce aux symptômes accessoires ou surajoutés.

La paralysie isolée des nerfs craniens, paralysie faciale par exemple, se distinguera de la paralysie d'origine cérébrale, parce qu'elle est totale : le facial supérieur et le facial inférieur sont également intéressés ; l'orbiculaire des paupières, le frontal et le sourcilier sont paralysés et présentent les mêmes réactions électriques de dégénérescence que dans le cas de lésions périphériques.

Les paralysies périphériques des nerfs craniens ne pourront être distinguées que grâce aux commémoratifs qui indiqueront l'existence d'un ictus apoplectique antérieur, d'accidents méningés, d'une fracture du crâne, etc. Nous verrons plus loin que les compressions exercées par des tumeurs des organes voisins sont d'un diagnostic difficile et ce n'est guère que par exclusion que l'on arrive à les différencier des foyers protubérantiels. Enfin le syndrome alterne le plus caractéristique, revêtant le type Millard-Gubler, peut être déterminé par des lésions autres que celles de la protubérance : un foyer de la capsule interne par exemple d'un côté et une lésion quelconque du côté opposé sur un point du trajet du faisceau géniculé ou du nerf lui-même. On trouvera toujours en pareil cas par l'analyse des symptômes, des conditions dans lesquelles la double paralysie s'est produite, des indications suffisantes pour arriver au véritable diagnostic.

Il faut savoir surtout que l'hystérie peut simuler complètement la paralysie alterne : Rendu, Debove, Gouraud ont apporté des observations dans lesquelles on voyait un hémispasme facial du même côté que la paralysie des membres en imposer pour une paralysie de la face du côté opposé. On différenciera l'hémispasme par les caractères que nous avons indiqués précédemment, par l'absence de paralysie véritable dans les muscles en apparence relâchés. Quand l'hémiplégie des membres est bien réellement croisée avec la paralysie également hystérique du facial inférieur comme dans le cas rapporté par M. Raymond et son élève Tournant, on s'appuyera sur les caractères de la paralysie faciale qui n'est pas totale comme dans le syndrome protubérantiel et sur les autres manifestations de la grande névrose (contractures, hyperesthésie cranienne, etc.), sur l'amélioration rapide : dans un cas de Crocq et Marlow la guérison était complète au bout de dix jours.

HÉMORRAGIE DE LA PROTUBÉRANCE.

Les hémorragies de la protubérance sont étudiées depuis longtemps, et les premières observations grâce auxquelles on a pu établir le syndrome protubérantiel avaient trait à des hémorragies : Larcher en a rapporté (1) un grand nombre. Elles sont plus rares que celles du cerveau et de la région lenticulo-striée, mais plus fréquentes que celles du cervelet et du pédoncule. D'après Durand-Fardel, 10 p. 100 des hémorragies de l'encéphale concernent des hémorragies de la protubérance. Les foyers varient de la grosseur d'un grain de millet à celle d'une cerise. Mais leur forme très irrégulière rend toutes ces comparaisons bien vaines : les foyers occupent plutôt la ligne médiane, mais ils poussent des prolongements en haut et en bas, gagnent la superficie, s'ouvrent au dehors dans le quatrième ventricule ou sous la pie-mère. D'après von Monakow, le siège d'élection sur la ligne médiane des foyers hémorragiques est en rapport avec la distribution artérielle ; les grosses artères qui sont susceptibles de se rompre émanent de l'artère basilaire et traversent la partie médiane pour envoyer des branches aux diverses parties de la protubérance.

Les causes des ruptures artérielles nous sont déjà connues ; les divers types d'artérites peuvent se rencontrer au niveau de la protubérance, comme dans les autres parties du cerveau, et la formation d'anévrysmes miliaires précède souvent l'ouverture du vaisseau.

SYMPTOMATOLOGIE. — Suivant l'importance de l'hémorragie, son siège, la rapidité avec laquelle le sang a fait issue, on observe des symptômes différents, mais en général le foyer hémorragique est révélé soit par un ictus passager laissant à sa suite apparaître les phénomènes paralytiques, soit par une attaque d'apoplexie ou perte de connaissance et état comateux durant quelques heures ou quelques jours et pouvant se terminer par la mort sans que le malade ait repris connaissance. Les premières manifestations des hémorragies protubérantielles sont donc celles de toute hémorragie cérébrale : dans certains cas, le myosis intense, les convulsions épileptiformes généralisées pourront faire penser à la localisation protubérantielle.

Ce n'est le plus souvent que dans la seconde période qui suit l'ictus, quand le malade est sorti du coma, qu'on peut analyser les symptômes qui trahissent la lésion ; celle-ci s'accuse souvent tout d'abord par des phénomènes d'irritation : secousses dans les membres d'un côté, contraction de la face, quelquefois véritable épilepsie localisée, trismus, enfin contractions du membre supérieur ou du membre inférieur qui dissimulent la paralysie. Mais parfois celle-ci attire

(1) Larcher, Pathologie de la protubérance. Th. 1868.

tout d'abord l'attention, elle est caractérisée par une hémiplégie flasque des membres ou une diminution de la sensibilité du même côté sans lésion des nerfs ; en revanche, on a signalé la paralysie du facial, du moteur oculaire externe, etc., sans troubles moteurs ou sensitifs du côté des membres (Elsholz) (1).

L'inondation ventriculaire qui peut survenir quand le foyer gagne la périphérie est caractérisée par une élévation de température considérable, des convulsions, du myosis, du rythme de Cheyne-Stokes, et un dénouement fatal, rapide (Monakow).

Mais à côté de ces formes graves, il n'est pas rare de constater l'existence d'un des types de paralysie alterne que nous connaissons, lié à d'autres manifestations accessoires du syndrome protubérantiel, chez des individus qui n'ont pas présenté d'ictus avec coma, chez qui les accidents initiaux se sont réduits à un ou plusieurs étourdissements sans perte de connaissance, à la céphalalgie, et dont les membres et la face sont restés paralysés sans autre complication qu'un certain état spasmodique, un certain état d'incoordination motrice, de la dysarthrie, etc. Telle est, en effet, l'évolution ordinaire des foyers d'hémorragie circonscrits de la protubérance, lorsque les ruptures vasculaires ne se répètent pas, et quand ils ne s'étendent pas vers le bulbe.

DIAGNOSTIC. — La localisation du foyer à la protubérance repose sur la recherche des divers caractères du syndrome protubérantiel que nous connaissons. Des symptômes de paralysie du moteur oculaire commun, des troubles circulatoires ou respiratoires permettront d'affirmer l'extension des lésions au pédoncule ou au bulbe.

Le début brusque, l'ictus apoplectique avec état comateux plus ou moins durable sont en faveur de l'hémorragie, car le *ramollissement*, qui est consécutif le plus souvent à une thrombose et non à une embolie, donne lieu à des symptômes à évolution plus lente. Toutefois, le développement d'une *tumeur* peut s'accompagner de la production de petits ictus successifs comme les hémorragies qui se répètent, mais ce qui frappera surtout le médecin et lui permettra d'affirmer l'existence d'une hémorragie protubérantielle, c'est la constatation, à la suite de l'ictus, d'une paralysie de la moitié de la face du côté opposé à la paralysie des membres, avec déviation conjugée des globes oculaires, ou strabisme interne, en un mot d'une des manifestations du syndrome alterne que nous avons étudié précédemment. L'hémorragie est-elle très étendue, les lésions peuvent être bilatérales, et on observe alors une hémiplégie double. D'autre part, il faut savoir qu'on peut constater la paralysie d'un côté et des phénomènes d'irritation avec légère parésie de l'autre côté, quand le foyer hémor-

(1) Elsholz, Pons Hœmorrhagie mit isolierter Schnervenlähmung (*Jahrb. der Wiener kranken Austalt*, 1892).

ragique a détruit une des voies pyramidales et seulement irrité par compression les faisceaux de la voie motrice du côté opposé.

Évolution. — Elle est variable, mais le plus souvent la mort survient rapidement en quelques heures, même lorsque le foyer est peu étendu, probablement par action réflexe sur le bulbe. Bode a rassemblé 78 cas dans lesquels la mort survint 48 fois en moins de vingt-quatre heures. Dans quelques-unes des observations où la mort rapide a été notée, on ne constata que des paralysies des nerfs craniens, en l'absence de tout autre phénomène.

RAMOLLISSEMENT DE LA PROTUBÉRANCE.

ÉTIOLOGIE. — On ne connaît pas d'exemple de ramollissement dû à la migration d'un caillot cardiaque venant se fixer dans la protubérance, mais on peut admettre que des coagulations formées au niveau des artères vertébrales venant à se détacher iront s'arrêter dans les vaisseaux protubérantiels. Le ramollissement résulte, en règle générale, de la thrombose d'une des artérioles du pont, primitive ou secondaire à l'oblitération de la basilaire. L'athérome de la basilaire, si fréquent chez les vieillards, ne donne pas lieu aussi souvent qu'on pourrait le supposer à la thrombose ; ce sont surtout les foyers d'artérite chronique sans incrustation calcaire des parois qui causent en pleine protubérance les coagulations oblitérantes. La syphilis, les maladies infectieuses plus rarement, ont ici leur importance pathogénique ordinaire.

Peut-être la diminution simple du calibre des vaisseaux épaissis, déterminant un certain degré d'ischémie, suffit-elle à engendrer à la longue le ramollissement ; dans un cas de Gombault il n'existait ainsi aucune oblitération vasculaire.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Le ramollissement protubérantiel a les caractères généraux des ramollissements des centres nerveux. Il a des dimensions très variables suivant le calibre de l'artère oblitérée. Dans un cas de Hallopeau, le foyer était limité à la région du noyau du facial et du moteur oculaire externe. Lorsque l'oblitération de l'artère basilaire est incomplète, certaines branches de celle-ci seulement sont envahies par les coagulations, et les foyers de ramollissement sont disséminés, souvent d'un seul côté. Quand l'oblitération de la basilaire est complète, les foyers sont généralement bilatéraux.

SYMPTOMATOLOGIE. — Quand la thrombose des vaisseaux protubérantiels se développe d'une façon aiguë, ou lorsqu'elle succède à une embolie émanée d'un caillot oblitérant incomplètement la basilaire, les symptômes sont très analogues à ceux de l'hémorragie :

ictus apoplectiforme, coma, respiration stertoreuse, facies vultueux, secousses ou convulsions toniques dans les membres, d'un côté, dans la face du côté opposé; déviation conjuguée de la tête et des yeux, myosis, élévation de la température, etc. Les symptômes convulsifs ou paralytiques peuvent être bilatéraux, mais généralement ils sont plus accusés d'un côté. La mort survient après trois ou quatre jours de maladie; la paralysie a succédé habituellement aux phénomènes convulsifs.

Mais le ramollissement peut se produire beaucoup plus lentement quand il succède à une thrombose d'origine athéromateuse se développant progressivement et n'oblitérant les vaisseaux que d'une façon variable. C'est alors qu'on voit survenir, sans ictus, une parésie, puis une paralysie des membres d'un côté, un embarras de la parole, une paralysie du facial et de l'abducteur du côté opposé. Tous les autres caractères du syndrome protubérantiel peuvent d'ailleurs se rencontrer en pareil cas : hémianesthésie alterne de la face et des membres, double paralysie faciale, etc. L'ophtalmoplégie par extension des lésions aux noyaux de la troisième paire peut venir compliquer le tableau clinique ; enfin, il n'est pas rare de voir la mort survenir à la suite de troubles de la déglutition, d'accidents respiratoires ou cardiaques qui trahissent la propagation du ramollissement aux noyaux du bulbe.

Mais si les lésions restent bien limitées, si de nouveaux foyers de thrombose ne se forment pas, les symptômes paralytiques diminuent un peu d'intensité ; il est possible de constater alors peu à peu l'apparition de phénomènes spasmodiques (contractures), de tremblements, d'incoordination motrice, ou de véritable ataxie cérébelleuse comme Nothnagel, Leyden, Kohler en ont signalé des exemples.

DIAGNOSTIC. — On ne pourra distinguer l'hémorragie du ramollissement dans le cas où les accidents ont eu une marche rapide. L'évolution lente, progressive caractérisera le ramollissement par thrombose athéromateuse. L'âge du sujet, l'état de ses artères périphériques, sont des éléments qui ont leur importance pour le diagnostic. Chez un sujet jeune, le ramollissement sera le plus souvent rapporté avec raison à la syphilis. On a toutefois noté l'athérome comme cause de ramollissement et d'hémorragie vers l'âge de trente ans.

THROMBOSE DE L'ARTÈRE BASILAIRE.

Par les désordres anatomiques comme par les symptômes qu'elle provoque, la thrombose de l'artère basilaire mérite une étude spéciale. On conçoit, en effet, que l'oblitération de ce tronc unique, médian, bifurqué à ses extrémités pour s'unir aux vertébrales d'une

part, aux cérébrales postérieures d'autre part, aura des conséquences graves non seulement dans le territoire nerveux auquel il fournit des vaisseaux nourriciers, mais encore sur la circulation générale du cerveau et de la moelle.

Griesinger (1) (1862), à propos de trois cas d'anévrysme de la basilaire qu'il a étudiés, a signalé quelques-uns des troubles fonctionnels liés à l'oblitération de ce vaisseau. Hayem (2) (1868), Eichorst (3) (1874), Heubner (4) (1874), Hallopeau (5), Nothnagel (6), Leyden (7), Joffroy et Létienne (8), ont étudié cette question dans une série de mémoires.

La cause la plus fréquente de la thrombose basilaire est la syphilis (Heubner, Passavant, Lancereaux et Leyden). Moins souvent l'artériosclérose est en cause et plus rarement encore l'embolie (cas de Hallopeau, Voisin). Le processus peut débuter par la vertébrale et s'étendre à la basilaire ; ou bien ce sont les ramuscules intraprotubérantiels qui sont thrombosés et le caillot gagne de proche en proche par voie rétrograde la basilaire.

Quand l'oblitération est rapide, la mort survient avec les caractères de l'apoplexie foudroyante (cas de Hayem, de Joffroy et Létienne). Quand la thrombose a débuté par les petites artérioles, les accidents évoluent lentement, progressivement. Leyden distingue des *symptômes locaux* et des *symptômes généraux*.

A. Parmi les symptômes locaux, il faut signaler d'abord l'hémiplégie simple ou alterne sur le type Millard-Gubler. Dans certains cas, on voit survenir une hémiplégie complète d'un côté qui rétrocède, puis le côté opposé est affecté à son tour et d'une façon persistante. Cette évolution bizarre des accidents est en rapport, pour Leyden, avec la disposition des vaisseaux dont les branches terminales dépassent de chaque côté la ligne médiane.

Si la thrombose débute par leur extrémité, l'ischémie se produit dans la partie irriguée par les branches terminales, mais comme elles sont peu importantes, la circulation se rétablit par les collatérales et le trouble fonctionnel disparaît.

Quand la thrombose gagne, au contraire, les gros troncs situés en deçà de la ligne médiane, l'ischémie qui se produit dans la partie de la protubérance et du bulbe irriguée par ces gros troncs, cause le ramollissement.

(1) Griesinger, *Arch. der Heilkunde*, 1862.
(2) Hayem, Thrombose par artérite du tronc basilaire (*Arch. de phys.*, 1868).
(3) Eichorst, *Charite Annalen*, 1874.
(4) Heubner, Luetische Erkrankungen der Hirnarterien, 1874.
(5) Hallopeau, Note sur un fait de thrombose basilaire (*Arch. de phys.*, 1876).
(6) Nothnagel, Topische Diagnostik der Hirnkrankeiten, 1879.
(7) Leyden, Ueber die Thrombose der Basilar-Arterie (*Zeitschr. für klin. Med.*, V Bd., 1882).
(8) Joffroy et Létienne, *Arch. de phys.*, 1891.

D'après d'Astros, si la thrombose est strictement limitée à la basilaire, la circulation se rétablit dans la cérébrale postérieure par les communicantes postérieures, et le syndrome de la paralysie alterne ne se produit pas. Si la thrombose occupe la partie supérieure de la basilaire et se prolonge dans la cérébrale postérieure, le ramollissement pédonculo-protubérantiel qui en résulte détermine la paralysie alterne.

Leyden signale encore parmi les symptômes locaux les plus caractéristiques de la thrombose basilaire, les troubles du langage, l'anarthrie, la surdité, la douleur dans une oreille; notons encore la glossoplégie, le trismus (Mongour et Gentès), enfin l'élévation de température par lésion des centres thermiques bulbaires. Eichorst dans un cas constata une température de 42°.

B. Un cortège de phénomènes généraux graves apparaîtrait toujours au cours des thromboses basilaires qui arrivent à l'oblitération totale : somnolence, torpeur, délire, convulsions épileptiformes, troubles de la vue, congestion et stase papillaire. Tous ces symptômes nous sont déjà connus, ce sont ceux qui existent dans les tumeurs et qui caractérisent l'augmentation de pression intracranienne. Ils se développent lentement ou brusquement; le coma n'est jamais complet, et la mort survient au milieu de l'affaiblissement progressif ou à la suite de troubles cardiaques ou respiratoires, trahissant l'atteinte des noyaux bulbaires.

On a tenté d'expliquer la pathogénie de quelques-uns de ces accidents par l'expérimentation. Mais si la ligature des deux carotides et des deux vertébrales a déterminé des convulsions épileptiformes chez le lapin (Kussmaul et Tenner), la même opération chez d'autres animaux, le chien par exemple, ne produit aucun effet appréciable (Astley Cooper).

De ces expériences nous ne pouvons rien conclure, relativement à l'homme, dont le système nerveux encéphalique, surtout, se distingue de celui de l'animal par une délicatesse et une vulnérabilité beaucoup plus grandes. Mais il est à supposer que l'interruption brusque du courant circulatoire au niveau de la protubérance et du bulbe, et les phénomènes mécaniques déterminés à distance auront des conséquences graves sur la circulation encéphalique tout entière. Leyden en a donné la démonstration anatomique. D'après cet auteur, en effet, chez les sujets morts à la suite d'oblitération complète de la basilaire, le cerveau est gonflé, distendu, les ventricules sont dilatés, les vaisseaux sont turgescents, la pie-mère est congestionnée; bref, au lieu de l'anémie qu'on pensait trouver, on constate une hyperémie intense, une dilatation veineuse et capillaire très accentuée : l'aspect est donc très analogue à celui que présente le cerveau dans les tumeurs cérébrales accompagnées d'hydrocéphalie. Leyden compare ces phénomènes à ceux qui se passent dans le rein à la suite

d'embolie de l'artère rénale où l'hyperémie et la tuméfaction de l'organe sont considérables. Dans le cerveau, l'oblitération de la basilaire provoquerait une stase veineuse comparable à celle que détermine la compression de la veine de Galien.

Ainsi s'expliqueraient, pour Leyden, les troubles généraux dont nous avons mentionné l'analogie avec ceux des tumeurs cérébrales et qui rendent le diagnostic de la thrombose basilaire fort difficile. Ce dernier sera basé sur la marche des accidents, l'apparition du syndrome paralytique alterne compliqué secondairement de phénomènes de compression encéphalique et de troubles bulbaires; enfin, sur les antécédents syphilitiques du malade. Nous ne citerons que pour mémoire le signe proposé par Griesinger pour dépister la thrombose basilaire en s'appuyant sur les résultats expérimentaux cités plus haut, et qui consistait dans la détermination d'accès épileptiformes par la compression des carotides du patient.

TUMEURS DE LA PROTUBÉRANCE.

ÉTIOLOGIE. — Les tumeurs de la protubérance sont souvent confondues avec les tumeurs développées aux dépens des organes voisins, et en dehors de la protubérance même; c'est ainsi qu'un anévrysme de l'artère basilaire (cas de Hallopeau et Giraudeau), qu'une pachyméningite ou un épanchement sous-dural, qu'une exostose cranienne, qu'une tumeur de la toile choroïdienne ou des plexus choroïdes, pourront, en comprimant la protubérance ou les nerfs qui en sortent, donner naissance à des troubles très analogues à ceux qui résultent des néoplasmes intraprotubérantiels. Ceux-ci ne sont pas rares; la protubérance est, après le cerveau et le cervelet, la région des centres nerveux où les tumeurs se développent le plus souvent. L'enfant est plus fréquemment atteint que l'adulte; sur 55 cas, 38 concernaient des enfants, 17 des adultes (Auvray).

Les *tubercules* constituent la lésion la plus fréquente, qu'ils soient isolés ou multiples, qu'ils occupent la protubérance seule ou, en même temps, le cervelet ou le bulbe. Dans un travail récent, Héry en a rassemblé vingt-cinq observations. Du volume d'un pois à celui d'une grosse noix, ils sont généralement de consistance ferme, leur coloration est blanc jaunâtre ou verdâtre. Leurs limites sont en général assez nettes, le tissu nerveux qui les entoure est congestionné ou ramolli. Ils font souvent saillie à la périphérie de la protubérance, et, à ce niveau, les méninges sont ordinairement épaissies. Il n'est pas rare de voir une racine nerveuse émerger de la masse du tubercule.

Le *gliome*, le *glio-sarcome* sont des tumeurs de consistance plus molle, quelquefois complètement ramollies et qui souvent deviennent le siège d'épanchements hémorragiques.

Les *gommes syphilitiques* se voient assez fréquemment, elles ont ici

les mêmes caractères que dans les autres parties des centres nerveux.

Les *cancers primitifs* ou secondaires sont plus rares et les *kystes hydatiques*, les *abcès* sont tout à fait exceptionnels.

SYMPTOMATOLOGIE. — Ces tumeurs de la protubérance, d'une façon générale, présentent une symptomatologie qui est empruntée aux différents éléments du syndrome protubérantiel que nous connaissons ; elles se différencient toutefois des hémorragies et des ramollissements par la prédominance de certaines troubles, de la sensibilité notamment, et par la progression en général continue des symptômes, dont l'apparition successive est assez caractéristique.

On peut distinguer dans l'évolution des tumeurs de la protubérance une *phase protubérantielle* et une phase dans laquelle le néoplasme *s'étend aux parties voisines.*

Au début, des phénomènes douloureux, céphalée occipitale, névralgies dans la zone d'innervation du trijumeau (face, globe oculaire), engourdissement douloureux d'un membre, crampes, viennent indiquer un état d'irritation de diverses parties de la protubérance. Puis, survient une légère déviation de la face, ou un certain degré de déviation conjuguée des yeux d'un côté, avec ou sans diplopie ; enfin, peu à peu, les bras et les jambes s'affaiblissent, et, lorsqu'on se livre à un examen complet du malade, on constate que l'hémiplégie des membres siège du côté opposé à la paralysie faciale ou oculaire. En même temps, le sujet accuse fréquemment des douleurs, des élancements dans les membres, dans les muscles de la face ; la sensibilité cutanée est modifiée dans ses différents modes, on observe quelquefois une hémianesthésie alterne.

Les phénomènes peuvent rester stationnaires quelque temps, mais, habituellement, de nouveaux symptômes s'ajoutent aux premiers, la paralysie devient bilatérale (paralysie faciale double), l'anesthésie s'étend, l'impotence fonctionnelle des membres s'accentue, des contractures, des mouvements spasmodiques se produisent, enfin surtout apparaissent des manifestations traduisant l'extension des lésions primitives.

C'est alors que surviennent les paralysies des divers muscles innervés par la troisième paire, le ptosis, le strabisme externe, l'ophtalmoplégie extérieure complète ou incomplète inégalement accentuée de chaque côté.

Des troubles de la parole (dysarthrie, anarthrie), de la déglutition, la perte du goût, la déviation de la langue, son atrophie, indiquent que la lésion descend et atteint les noyaux du glosso-pharyngien, de l'hypoglosse. Enfin des irrégularités du pouls, de la tachycardie, des phénomènes dyspnéiques traduiront l'extension du processus aux noyaux du pneumogastrique. La vie du malade est alors en danger ; il peut mourir brusquement par une syncope, dans une crise

de dyspnée intense, dans une attaque épileptiforme. La glycosurie et l'albuminurie ont été également signalées à cette période.

Mais d'autres symptômes viennent compliquer habituellement le tableau clinique, ce sont des phénomènes résultant de la destruction ou de la compression des organes voisins. Le cervelet peut être intéressé par la tumeur qui détruit le pédoncule cérébelleux moyen : on voit alors du vertige, de la titubation avec entraînement du côté lésé (G. Guinon et Blocq). Les tubercules quadrijumeaux ont été envahis par des tumeurs qui ont gagné la région de la calotte, et des troubles de la vue en sont résultés. Dans les mêmes conditions, on a pu observer la compression des veines de Galien, l'hydrocéphalie et les phénomènes d'hypertension du liquide céphalo-rachidien que nous connaissons, céphalée, torpeur, vomissements, névrite optique, etc.

Mais chaque cas particulier revêt une physionomie qui lui est propre et l'on voit des types souvent bien différents de celui que nous avons esquissé, généralement en rapport avec des dégénérations secondaires. De petits ictus peuvent se produire au début ou au cours de la maladie (Raymond). Hunnius a vu une tumeur très limitée qui intéressait seulement le noyau du facial et ses racines. Un gros tubercule de la protubérance et du bulbe, observé par Ch. Lévi, ne causa qu'une paralysie faciale du type périphérique. Wernicke constata dans un cas des troubles dans la sphère du moteur oculaire commun, du moteur oculaire externe, du trijumeau moteur (trismus), du facial, sans paralysie des membres. Meyer a observé une tumeur très vasculaire qui donnait naissance à un souffle isochrone à la systole cardiaque, perceptible par l'application du stéthoscope sur la boîte crânienne, et qui en imposa pour un anévrysme.

DIAGNOSTIC. — La constatation d'une des manifestations du syndrome protubérantiel, paralysie alterne motrice ou sensitive, déviation conjuguée des yeux, phénomènes spasmodiques, névralgies, etc., permettra de localiser la lésion à la protubérance. Il ne faudra pas ignorer toutefois qu'une tumeur du cervelet ou qu'une pachyméningite de la région de la base et de la protubérance pourraient provoquer les mêmes symptômes de paralysie alterne. Il faut donc analyser de plus près certains troubles.

Une lésion portant, par exemple, sur les racines de la sixième paire à leur émergence donnera lieu à un strabisme interne, mais non à la déviation conjuguée qui indique une altération atteignant le noyau même du moteur oculaire externe.

L'atrophie des muscles paralysés, totale, complète, accompagnée des signes de la réaction de dégénérescence, est en faveur d'une lésion nucléaire. Enfin, dans l'étude de chaque cas, il sera nécessaire d'avoir présents à l'esprit la topographie des noyaux et des racines des nerfs

de la région de l'isthme, et leurs rapports avec les voies motrices et sensitives. On pourra ainsi se rendre compte de la disposition que devrait avoir telle ou telle lésion, siégeant dans la protubérance ou en dehors, pour déterminer les symptômes reconnus. Ce travail de synthèse permettra d'arriver à fixer le siège et la nature de la lésion qui serait le plus en rapport avec les faits cliniques soigneusement analysés. Nos connaissances des localisations anatomiques permettent d'arriver ainsi à un diagnostic très précis.

Il faudra se souvenir aussi que les tumeurs peuvent être *multiples* (les tubercules surtout); ce fait donne l'explication de certains troubles dont la coexistence est impossible à expliquer, si l'on n'admet pas deux ou plusieurs foyers, protubérantiels, bulbaires, etc.

De plus, il sera nécessaire de tenir compte des *actions à distance* de quelques-uns de ces néoplasmes qui, sans avoir de rapports directs avec certaines parties de la protubérance, du pédoncule ou du bulbe, provoquent des symptômes qui paraissent indiquer une localisation sur ces points : Bischoff, Levaditi en ont donné des exemples. Dans le cas de Levaditi (1), un tubercule limité à la région de la calotte, en contact seulement avec les tubercules quadrijumeaux postérieurs, les fibres les plus dorsales du pont de Varole en avant, la formation réticulaire en arrière, sur les côtés avec les faisceaux les plus médians du ruban de Reil et les fibres croisées du pédoncule cérébelleux supérieur, donna lieu à une hémiplégie motrice, bien qu'aucune fibre du faisceau pyramidal n'ait été interrompue ou n'ait subi la moindre dégénérescence, et la maladie se termina par des troubles cardiaques et la paralysie du diaphragme, quoique la lésion n'atteignît pas le bulbe. Il existe sans doute, en pareil cas, des troubles circulatoires (ischémie, œdème), des compressions que nous pouvons mal apprécier à l'examen nécroscopique et qui engendrent ces désordres fonctionnels, ou de simples modifications dynamiques.

En revanche, des néoplasies étendues, altérant plusieurs noyaux ou racines nerveuses, n'ont donné lieu à des manifestations appréciables, du vivant du sujet, que du côté de certains nerfs seulement : dans un cas de Merzejewsky et Rosenbach, où l'on constata seulement une paralysie de la septième paire à droite et de la sixième paire, avec parésie du droit interne gauche, l'autopsie révéla l'existence d'une tumeur ayant détruit les noyaux des sixième et septième paires droites et altéré à un moindre degré le noyau de la huitième paire à droite, ceux des sixième et septième paires à gauche, enfin dans une mesure encore plus faible les noyaux des neuvième, dixième, onzième et douzième paires (2).

Le développement lent, progressif et surtout continu des tumeurs permettra de les distinguer des autres lésions de la protubérance. Les

(1) Levaditi, Un cas de tubercule de la protubérance (*Revue neurol.*, 1899).
(2) Cité dans les *Cliniques* du professeur Raymond, 2e série, p. 695.

phénomènes douloureux, les contractures, les paralysies incomplètes sont des caractères qui ne leur appartiennent pas particulièrement. Enfin, les commémoratifs sur l'état de santé antérieur du malade aideront à fixer dans certains cas le genre de lésion et la nature de la tumeur (antécédents syphilitiques, tuberculose ancienne ou en évolution, cancer viscéral, etc.).

SCLÉROSE DE LA PROTUBÉRANCE.

Les îlots de sclérose peuvent apparaître dans la protubérance comme au niveau du pédoncule. Ils sont en rapport le plus souvent avec la sclérose en plaques qui peut frapper, comme l'on sait, toutes les parties de l'axe cérébro-spinal. Les symptômes qu'ils provoquent sont en général confondus avec ceux de l'affection médullaire concomitante ; toutefois, quand les foyers atteignent les noyaux de substance grise, ils peuvent trahir leur existence par des caractères semblables à ceux que nous avons énumérés à propos des hémorragies ou des ramollissements et qui révèlent la localisation protubérantielle.

DÉTERMINATIONS INFLAMMATOIRES AU NIVEAU DE L'ISTHME DE L'ENCÉPHALE.

De même que l'encéphale, la moelle et le bulbe, la région de l'isthme de l'encéphale n'est pas à l'abri des déterminations infectieuses ou toxiques qui donnent naissance à des processus inflammatoires localisés ou diffus. Depuis Strümpell, on sait qu'il existe des encéphalites aiguës primitives, pouvant amener la mort sans avoir provoqué la formation d'abcès. Ces cas sont rares ; l'histoire de l'encéphalite aiguë se confond, en général, avec celle des abcès. Au cours des méningites aiguës, non seulement la corticalité des centres nerveux, mais bien souvent aussi la profondeur est le siège de petits foyers inflammatoires. Nous en avons constaté d'une façon à peu près constante dans des infections expérimentales du système nerveux central, provoquées chez le chien par un bacille frappant avec élection l'axe cérébro-spinal. Dans ces faits, à côté d'une méningite séro-purulente ou séreuse on trouvait des encéphalites diffuses et des myélites aiguës. Dans le cervelet, les pédoncules, la protubérance, on constatait des foyers inflammatoires sous-pie-mériens. Enfin dans les parties centrales, au niveau des vaisseaux ou autour des noyaux de cellules ganglionnaires, il existait des amas de petites cellules rondes, des extravasations sanguines, ou de petits foyers de ramollissement. Les gaines lymphatiques étaient gorgées de leucocytes. Les éléments nobles présentaient des modifications dans leur forme, leurs réactions colorantes, etc. (1). Au cours de nombreux examens

(1) C. Phisalix et H. Claude, Méningo-encéphalo-myélites expérimentales déterminées chez le chien par l'injection dans la circulation du bacille de la septicémie des cobayes (*C. R. de la Soc. de biologie*, 1900).

des centres nerveux d'animaux intoxiqués par des toxines microbiennes (empoisonnements aigus ou lents), nous avons souvent rencontré des lésions indiquant un processus inflammatoire diffus ou localisé à certaines parties de l'isthme, et plus accusé au niveau des îlots de substance grise de la protubérance (cellules ganglionnaires).

La méningite syphilitique diffuse, la méningite tuberculeuse peuvent donner naissance à des foyers inflammatoires périphériques ou centraux, au voisinage du plancher du quatrième ventricule et de l'aqueduc.

Si, au point de vue nosographique, on n'a pas décrit un type de mésocéphalite aiguë comme on l'a fait pour l'encéphalite aiguë de Strümpell, ou la myélite bulbaire aiguë de Leyden, les faits que nous rappelons permettent d'affirmer l'existence d'inflammations aiguës ou subaiguës de cette région de l'encéphale, mais que nous ne connaissons pas à l'état de type isolé. Il est toutefois une maladie qu'on a cherché à individualiser depuis quelque temps, la poliencéphalite supérieure hémorragique.

POLIENCÉPHALITES.

La poliencéphalite est l'inflammation aiguë ou chronique, aboutissant en général à l'atrophie, des noyaux de cellules ganglionnaires occupant le bulbe, la protubérance, le pédoncule. Si la lésion atteint seulement les noyaux des nerfs bulbaires, la poliencéphalite est dite *inférieure* et correspond cliniquement au syndrome de la paralysie labio-glosso-laryngée. Lorsqu'elle frappe les noyaux qui occupent la protubérance et le pédoncule, elle est dite *supérieure* et se traduit surtout par les troubles oculaires, l'ophtalmoplégie dite nucléaire en particulier.

Les poliencéphalites, contrairement aux lésions en foyers que nous avons étudiées et qui sont disséminées au hasard dans l'isthme de l'encéphale, sont des maladies systématiques, qui atteignent un groupe d'éléments particuliers, les noyaux des nerfs. Toutefois, en réalité, si les altérations prédominent au niveau des noyaux cellulaires, elles ne sont pas en général limitées strictement à ces derniers, et dans la forme aiguë des poliencéphalites supérieures, que nous allons étudier tout d'abord, il est fréquent de constater une diffusion assez grande des lésions.

POLIENCÉPHALITE SUPÉRIEURE AIGUË HÉMORRAGIQUE.

HISTORIQUE. — En 1875, Gayet (1) publia un cas relatif à des lésions aiguës, inflammatoires, de nature hémorragique, disséminées

(1) Gayet, *Arch. de phys.*, 1875.

au niveau du plancher de l'aqueduc et du quatrième ventricule. Wernicke, en 1880, décrivit (1) une maladie idiopathique, inflammatoire, aiguë des noyaux des nerfs moteurs de l'œil aboutissant à la mort en dix à quatorze jours.

Un peu plus tard, Thomsen faisait connaître les résultats de deux autopsies de paralysie aiguë complète alcoolique de la musculature oculaire par lésions nucléaires (2). Un certain nombre d'observations récentes ont permis de fixer les caractères de cette poliencéphalite.

ÉTIOLOGIE. — L'alcoolisme est la cause la plus fréquemment invoquée de cette maladie. Les deux malades de Wernicke, les quatre de Thomsen, ceux de Kojewnikoff étaient de grands buveurs, ceux de Eisenlohr et de Kaiser étaient d'anciens buveurs d'eau-de-vie. La syphilis a été relevée dans les antécédents de quelques malades. Dans le cas de Gayet, la maladie survint à la suite de perturbations nerveuses d'origine émotive. Diverses infections, diphtérie, influenza (Bozzolo), varicelle (Marfan), ou intoxications (acide sulfurique, plomb) peuvent être aussi incriminées. Parfois, on n'a pas trouvé de cause évidente, mais les symptômes initiaux laissaient penser à l'existence d'une infection mal caractérisée.

SYMPTOMATOLOGIE. — Brusquement, ou en l'espace de quelques jours, la paralysie fait son apparition. Des vomissements, de la céphalalgie, de la fièvre, un affaiblissement général signalent le début des lésions ; en même temps, les troubles oculaires deviennent de plus en plus caractérisés. Le ptosis n'existe que dans quelques cas, il est souvent inégalement accusé des deux côtés et peut manquer dans des cas où l'immobilité des globes oculaires est complète.

La position de ceux-ci n'est pas médiane, il y a généralement un certain degré de déplacement des bulbes, inégal pour les deux yeux, dont les axes convergent ou divergent suivant les muscles paralysés. On peut voir la paralysie d'un seul muscle, de deux muscles symétriques ou de deux nerfs, par exemple les deux moteurs oculaires externes. Les muscles droits internes et externes sont plus souvent atteints que les droits supérieurs et inférieurs. Toutes les variétés peuvent être réalisées jusqu'à la paralysie complète de tous les muscles extérieurs des deux yeux : la diplopie offre les types les plus divers suivant la prédominance de telle ou telle paralysie, elle peut d'ailleurs manquer ; la déviation conjuguée des deux yeux est manifeste dans certains cas.

Les modifications pupillaires sont plus rares et très variables :

(1) Wernicke, *Lehrbuch der Gehirnkrankeiten*, Berlin, 1880.
(2) Thomsen, *Arch. für Psych.*, Bd. XIX.

pupille dilatée ou étroite, réactions parfaites ou paresseuses, inégales dans l'un et l'autre œil. Le plus souvent l'accommodation se fait normalement.

Des symptômes généraux ou d'autres manifestations d'ordre local viennent compliquer ce tableau clinique : fièvre, céphalalgie, délire, agitation ou prostration, et même, dans certains cas, état comateux (Bozzolo) (1). Le pouls est accéléré, la température est élevée, toutefois à la période initiale elle peut être abaissée : Bozzolo insiste même sur l'absence de fièvre au début qui distinguerait la polioencéphalite grippale de la méningite grippale. Les membres sont d'abord dans le relâchement, puis on voit s'établir soit une parésie, soit une paralysie véritable des membres, flasque ou avec des contractions spasmodiques. Le nerf facial, le glosso-pharyngien, les nerfs masticateurs (cinquième paire), le grand hypoglosse peuvent participer aux paralysies. Des mouvements choréiformes, athétosiques, des tremblements peuvent également se montrer. La sensibilité objective n'est pas modifiée, sauf quand le malade est dans le coma. Les réflexes cutanés et tendineux sont généralement affaiblis. D'après Leyden et Goldscheider, la névrite optique est un symptôme fréquent.

Évolution. — Débutant en général brusquement, la polioencéphalite aiguë a une évolution rapide. Des aggravations subites, dues à de nouveaux foyers hémorragiques, hâtent la terminaison qui est toujours fatale et se produit au bout de quelques jours à deux semaines ; rarement la maladie a une durée de un mois, comme dans le cas de Gayet. Les plus grandes réserves doivent être faites au sujet de la guérison possible de la polioencéphalite aiguë. Les lésions très considérables qui ont été notées aux autopsies ne permettent pas de supposer qu'elles puissent être compatibles avec une survie de longue durée ou une guérison même incomplète.

Toutefois, l'évolution n'est pas toujours aiguë, et la maladie a eu, dans certains cas, une évolution moins rapide, subaiguë (quatre mois et demi dans l'observation de Kalischer) (forme subaiguë).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Si l'on en juge par les observations complètes avec examen anatomo-pathologique (une quinzaine environ) que nous possédons, les lésions sont diffuses : elles occupent surtout, mais non exclusivement, au-dessous du troisième ventricule et de l'aqueduc de Sylvius, la substance grise, qui est ramollie, présente un pointillé hémorragique ou de véritables épanchements sanguins : le troisième ventricule, l'aqueduc peuvent aussi contenir une certaine quantité de sang. Au microscope, on constate que les vaisseaux sont le siège, parfois à côté d'altérations anciennes, de lésions inflammatoires aiguës : leurs gaines sont distendues par les

(1) Bozzolo, *Rivista critica di clinica medica Firenze*, 20 janvier 1900.

leucocytes, qui leur forment un véritable manchon, ou remplies de sang exsudé : celui-ci peut se répandre dans la substance nerveuse également enflammée, ramollie. Les cellules des noyaux sont complètement détruites par les extravasations sanguines, ou diversement altérées par l'intensité du processus inflammatoire. De même les racines en relations avec les cellules ganglionnaires sont irritées ou sectionnées par certains foyers.

Quand les lésions sont d'origine infectieuse, les méninges sont également épaissies, enflammées, et l'on peut y constater la présence d'un exsudat purulent. Il s'agit donc en somme d'une encéphalite aiguë à foyers multiples (Leyden et Goldscheider) qui a frappé avec élection la région de la troisième paire, mais la lésion ne reste pas limitée à cette partie des centres nerveux : Strümpell a vu le centre ovale, le corps calleux, les corps opto-striés intéressés au même titre que le noyau du moteur oculaire commun. Dans un cas de Goldscheider, le ruban de Reil, le noyau rouge, la capsule interne, la couche optique, la partie supérieure du quatrième ventricule étaient, ainsi que la région de la calotte pédonculaire, le siège de petits foyers hémorragiques plus ou moins confluents. L'extension des lésions au bulbe, à la moelle est fréquente : Thomsen, Wernicke, Kaiser en ont signalé des exemples.

En somme, comme le font remarquer Leyden et Goldscheider, il ne s'agit pas ici d'une maladie systématisée (polioencéphalite) mais de lésions inflammatoires et hémorragiques atteignant toutes les parties du mésocéphale (mésocéphalite) et parfois de l'encéphale et de la moelle en même temps (encéphalo-myélite), comme dans les faits expérimentaux, mais ayant son maximum au niveau des noyaux d'origine de la troisième paire.

Cette localisation élective explique les caractères cliniques les plus frappants de la maladie, les paralysies oculaires, l'ophtalmoplégie. Toutefois celle-ci, qui a été regardée comme d'origine surtout nucléaire, paraît en réalité plutôt liée à la destruction des racines des diverses branches du moteur oculaire commun, dans leur trajet intra-pédonculaire. On tend en effet à admettre que les groupes cellulaires, constituant les origines des nerfs des divers muscles de l'œil, sont anatomiquement beaucoup moins délimités qu'on ne pensait, et que les paralysies constatées cliniquement sont plutôt en rapport avec l'altération des groupes de faisceaux nerveux qui vont constituer le tronc de la troisième paire. L'ophtalmoplégie interne, en particulier, lorsqu'elle est complète et isolée, ne serait réalisée que par la lésion des fibres les plus antérieures du moteur oculaire commun et non par les altérations en foyer de la substance grise du troisième ventricule ou de l'aqueduc (v. Monakow).

MYÉLITE BULBAIRE AIGUË.

La myélite bulbaire aiguë (Leyden) peut être regardée comme une variété de la poliencéphalite aiguë, ou mieux de l'encéphalo-myélite : les lésions sont en effet les mêmes, nous n'y reviendrons pas, mais les symptômes sont un peu différents par suite de la prédominance des troubles dus à l'altération des noyaux bulbaires.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Dans le cas que Leyden considère lui-même comme type, la substance du bulbe était ramollie, parsemée de petits foyers hémorragiques, surtout abondants au niveau de l'olive ; au microscope, on notait une infiltration de cellules rondes, particulièrement autour des vaisseaux, des extravasations sanguines en grand nombre, aussi nombreuses à la surface du quatrième ventricule que dans la profondeur ; enfin les fibres nerveuses étaient dégénérées.

Leyden distingue cette myélite hémorragique bulbaire des *paralysies bulbaires des maladies infectieuses*. Si, dans la poliencéphalite supérieure ou la myélite bulbaire, les lésions étaient exclusivement localisées aux noyaux, cette distinction serait justifiée, mais nous avons vu combien les altérations, si elles ont leur siège d'élection dans les noyaux cellulaires, sont diffuses ; elles ne méritent donc guère d'être distinguées des lésions de cette partie des centres observées dans les maladies infectieuses, lésions très analogues, compliquées également d'hémorragies dans la plupart des cas. Enfin, si Leyden a observé la myélite bulbaire dans le rhumatisme et l'alcoolisme, la plupart des cas qui ont été rapportés de cette maladie sont survenus à la suite de maladies infectieuses (diphtérie, scarlatine, fièvre typhoïde) ou d'intoxications (aliments avariés, gaz délétères, etc.). On a insisté sur l'absence de lésions qui aurait été souvent notée dans les paralysies bulbaires des maladies infectieuses. Mais, dans la plupart des cas, l'examen des cellules des noyaux bulbaires n'a pas été fait avec les techniques fines modernes et ne permettent pas d'affirmer l'absence des lésions ; or on sait que dans les maladies toxi-infectieuses, telles que la diphtérie, le tétanos, les poisons portent surtout leur action sur les éléments cellulaires. Au cours des maladies d'origine infectieuse ou toxique on peut donc voir survenir des troubles bulbaires plus ou moins graves, suivant que les lésions sont plus ou moins accusées : la myélite bulbaire hémorragique aiguë diffuse de Leyden est l'expression la plus complète de ces états pathologiques.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le début passe souvent inaperçu au milieu des symptômes généraux dus à la maladie antérieure : la

fièvre, les frissons, la céphalalgie, la courbature, la raideur de la nuque, les bourdonnements d'oreille en sont les manifestations initiales. Puis, rapidement, la paralysie du voile du palais caractérisée par la difficulté d'avaler, la voix nasonnée, le reflux des liquides par le nez, la paralysie de la langue, des lèvres viennent indiquer la localisation bulbaire. La parésie de la face ou des membres survient parfois en même temps; mais le symptôme le plus inquiétant consiste dans l'irrégularité du pouls, la tachycardie, la gêne respiratoire en rapport avec l'altération des noyaux du pneumogastrique. Les signes généraux s'accusent de plus en plus, la fièvre augmente, le délire ou l'abattement, l'état comateux, les troubles respiratoires croissant d'intensité annoncent la mort prochaine.

Dans la myélite bulbaire hémorragique, l'issue de la maladie est toujours fatale. La marche est très rapide, la mort survient en quelques jours.

Dans les paralysies bulbaires des maladies infectieuses, l'évolution peut être plus longue, et la guérison a été observée. Dans trois cas de fièvre typhoïde, Eisenlohr a vu, par exemple, des symptômes bulbaires apparaître : anarthrie, troubles de déglutition, de mastication, parésies musculaires ; or deux fois la guérison fut obtenue, un cas se termina par la mort et l'on ne trouva pas de lésions appréciables du bulbe.

La myélite bulbaire aiguë ou suraiguë doit être distinguée des lésions en foyer du bulbe (hémorragie, ramollissement, abcès). Le mode de début, la progression des troubles bulbaires, les phénomènes généraux marqués sont en faveur de la myélite bulbaire hémorragique. Les paralysies bulbaires des maladies infectieuses sont d'une interprétation souvent difficile : le diagnostic des lésions bulbaires avec les névrites en particulier est, dans bien des cas, impossible. Souvent, d'ailleurs, l'altération du bulbe coexiste avec celle des nerfs.

POLIENCÉPHALITE SUPÉRIEURE CHRONIQUE.

La poliencéphalite supérieure chronique diffère de la poliencéphalite aiguë non seulement par son évolution lente et progressive, mais aussi par la délimitation plus grande des lésions, qui sont moins diffuses et frappent presque exclusivement les noyaux gris des régions protubérantielle et surtout pédonculaire. Ceux-ci contiennent les cellules ganglionnaires des nerfs de la troisième et de la quatrième paire ; les symptômes de la poliencéphalite chronique consisteront donc surtout dans des troubles de la musculature oculaire, dans une ophtalmoplégie; aussi la maladie est-elle désignée souvent sous le nom d'*ophtalmoplégie nucléaire progressive*, dénomination qui la distingue des ophtalmoplégies par lésions sus-nucléaires (O. sus-nucléaires), corticales (O. corticales), par lésions des racines (O. radiculaires), ou des

ophtalmoplégies par lésions des nerfs eux-mêmes au niveau de la base du crâne ou de l'orbite.

Toutefois la poliencéphalite supérieure n'est pas caractérisée uniquement par des troubles de la musculature oculaire. D'autres symptômes que nous étudierons plus loin révèlent l'atteinte des faisceaux sensitifs, moteurs, ou d'autres noyaux bulbaires. Il en est de même dans la poliencéphalite inférieure, qui se traduit par le syndrome labio-glosso-laryngé et dans laquelle les lésions ne sont pas limitées toujours aux noyaux inférieurs du bulbe et peuvent s'étendre à ceux des régions supérieures ou au contraire descendre vers la substance grise de la moelle. Il en résulte qu'à côté des cas où les symptômes sont nettement distincts : ophtalmoplégie nucléaire d'une part, syndrome labio-glosso-laryngé de l'autre, il existe tous les intermédiaires qui sont l'expression des localisations diverses de la poliencéphalo-myélite. Celle-ci représente donc la maladie de la substance grise de la région supérieure de la moelle et du mésocéphale. Elle peut être primitive ou secondaire aux lésions de la substance grise de la moelle (atrophie musculaire progressive, sclérose latérale amyotrophique).

Il est nécessaire d'avoir présents à l'esprit ces rapports étroits entre les maladies des noyaux gris du mésocéphale et du bulbe, et de l'axe gris de la moelle pour comprendre les variétés très grandes des types qu'on peut rencontrer en clinique.

HISTORIQUE. — Bien que le terme d'ophtalmoplégie ait été employé par Brünner en 1850 pour désigner la paralysie complète de la musculature extérieure de l'œil, ce sont les observations de de Græfe publiées en 1856, 1866, 1868, qui fixèrent surtout le type caractérisé par la paralysie des muscles externes surtout, à un moindre degré du releveur, et l'intégrité fréquente des fonctions pupillaires. Mais de Græfe ne put arriver à déterminer nettement la nature des lésions. C'est Gowers (1879) qui, dans l'étude qu'il fit d'un cas rapporté par Hutchinson, indiqua l'existence d'une dégénération des noyaux de la troisième et de la quatrième paire, ainsi que des fibres et du noyau de la sixième paire. Dans les cas de Bristowe, de Blanc, de J. Ross, on trouva des altérations analogues.

Parinaud, en 1880, montra que l'ophtalmoplégie interne pouvait être déterminée par une lésion des noyaux de la troisième paire.

En 1887, Westphal publia une observation d'ophtalmoplégie externe progressive, dans laquelle, en dehors de l'atrophie des noyaux de la troisième, de la quatrième et de la sixième paire, on releva des lésions du noyau de l'hypoglosse.

Charcot montra les rapports qui existent entre les lésions des noyaux bulbaires et des colonnes grises de la moelle, entre l'ophtalmoplégie nucléaire, la paralysie labio-glosso-laryngée, et l'atrophie musculaire progressive. Les mémoires de Guinon et Parmentier

(1891), de Blocq et Ouanoff, la monographie très complète de Siemerling (1) et un grand nombre d'observations publiées dans ces dernières années ont fixé les principaux caractères des poliencéphalites supérieures chroniques.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La disposition topographique des divers noyaux de la protubérance et des pédoncules nous est connue. Rappelons toutefois les rapports étroits de voisinage du noyau de l'oculo-moteur externe et de celui du facial dont les fibres entourent les cellules d'origine de la sixième paire (genou du facial). L'*abducens* n'innerve pas seulement les muscles droits externes, mais il envoie des filets entre-croisés sur la ligne médiane aux muscles droits internes. Le noyau du pathétique est situé plus haut au-dessous des tubercules quadrijumeaux et donne naissance à des fibres entre-croisées dans la valvule de Vieussens qui se rendent au muscle grand oblique. Enfin les nerfs de la troisième paire ont leur origine dans un amas de substance grise s'étendant depuis le noyau de la quatrième paire jusqu'à la paroi du ventricule moyen. Les cellules qui constituent le noyau du moteur oculaire commun sont réunis en une série de petits noyaux dont les fonctions ne sont pas absolument déterminées. On a admis l'existence d'un groupe supéro-antérieur, voisin du troisième ventricule, contenant les cellules d'origines des nerfs destinés à la musculature intérieure, et d'un groupe postéro-inférieur, en rapport avec l'innervation des muscles extérieurs ; ce dernier était subdivisé par Hensen et Velckers en un certain nombre de centres disposés au-dessous de l'aqueduc de Sylvius, de chaque côté de la ligne médiane, et destinés, d'après leur siège d'avant en arrière, aux muscles droit interne, droit supérieur, releveur palpébral, droit inférieur, petit oblique. Ces localisations, qui avaient été déterminées par l'exploration électrique de la région, ne répondent pas aux observations anatomiques.

Spitzka a décrit en effet un noyau de substance grise sur la ligne médiane au-dessous du plancher de l'aqueduc (noyau sagittal) et entouré par deux masses grises allongées (noyaux latéraux d'Edinger-Westphal). Ce groupe est distinct des amas cellulaires antérieurs voisins du troisième ventricule et des deux gros noyaux latéraux qu'on considérait, depuis longtemps, comme l'origine de la troisième paire. L'étude des dégénérations dans les cas pathologiques a permis à Kahler et Pick de résumer dans le schéma suivant, qui est admis par la plupart des auteurs, la disposition topographique des noyaux des diverses branches de l'oculo-moteur commun.

Noyaux antérieurs.

1. Accommodateur.	1. Accommodateur.
2. Sphincter de l'iris.	2. Sphincter de l'iris.

(1) Siemerling, Ueber die chronische progressive Lähmung der Augenmuskel, Berlin, 1891.

Noyau médian de Spitzka.

Gros noyau latéral.	Noyau latéral d'Edinger-Westphal.	Noyau latéral d'Edinger-Westphal.	Gros noyau latéral.
Releveur de la paupière.	Droit interne.	Droit interne.	Releveur de la paupière.
Droit supérieur.	Droit inférieur.	Droit inférieur.	Droit supérieur.
Petit oblique.			Petit oblique.

La lésion la plus commune des noyaux cellulaires dans la polioencéphalite chronique est l'atrophie. A l'œil nu on ne constate pas de modifications importantes, mais, à un faible grossissement, on distingue déjà un certain nombre de noyaux dont l'atrophie est manifeste. Ces divers centres sont atteints d'une façon irrégulière : les groupes les plus antérieurs sont souvent respectés, les masses latérales de l'oculomoteur sont atteintes également des deux côtés, et ainsi que les noyaux de l'abducteur et du pathétique dans certains cas. Mais les lésions ne sont pas toujours symétriques : parfois un seul groupe est atrophié. Certains noyaux, comme ceux de Westphal-Edinger, sont souvent respectés. La dégénération n'est ordinairement caractérisée que par la diminution de volume du noyau et les altérations des cellules ; parfois on a constaté l'existence de petits foyers hémorragiques.

Les lésions cellulaires sont d'intensité variable ; en général on constate que les cellules sont diminuées de nombre, qu'elles perdent leur forme, s'arrondissent, se ratatinent, les prolongements disparaissent, les noyaux ne sont plus visibles. Dans certains cas, on ne trouve plus un seul élément sain, et le noyau peut être complètement transformé par la sclérose. D'autres fois, l'atrophie ne frappe que quelques-unes des cellules, les autres présentent des altérations moindres en restant à peu près normales. Les fibres nerveuses qui émanent de ces masses ganglionnaires sont amincies, les racines des nerfs sont atrophiées. Les muscles des yeux paralysés sont atrophiés, décolorés. Toutefois Siemerling a vu, à côté de fibres atrophiées, des fibres normales ou même hypertrophiées (1). Accessoirement, on peut noter des traces d'un processus inflammatoire subaigu, un certain degré de prolifération des cellules névrogliques ou des lésions concomitantes de nature diverse, en rapport avec une maladie antérieure (sclérose en plaques, tabes, sclérose latérale amyotrophique).

De même, à côté des lésions des noyaux des muscles de l'œil, on a signalé la dégénération uni- ou bilatérale du noyau de l'hypoglosse, du glosso-pharyngien, du trijumeau, du facial (Mœbius) et même des cornes antérieures de la moelle (poliomyélite antérieure).

En revanche, il est des cas d'ophtalmoplégie chronique avec ou sans syndrome bulbaire dans lesquels il n'a été constaté aucune

(1) Siemerling, *Arch. für Psychiatrie*, 1891.

altération anatomique des centres. Eisenlohr, Bristowe, Oppenheim en ont rapporté plusieurs observations; récemment, M. le professeur Raymond en a cité des exemples dans ses *Cliniques* (1). Cette polioencéphalite asthénique sera l'objet d'une description ultérieure (Voy. *Paralysie bulbaire asthénique*).

Si l'on met de côté les cas où la lésion des noyaux s'est développée sous l'influence d'un processus étranger (sclérose en plaques, tabes, etc.), on voit donc que la polioencéphalite supérieure, qu'elle reste localisée aux noyaux supérieurs de la région bulbo-protubérantielle ou qu'elle s'étende aux masses grises du bulbe et de la moelle, peut être considérée comme une maladie autonome, caractérisée par la dégénérescence atrophique primitive des cellules ganglionnaires, par une altération systématique comme l'a enseigné Charcot.

Mais cette lésion systématisée ne revêt un caractère propre que par sa localisation à la région bulbo-protubérantielle supérieure ; quant à sa nature, elle est identique à celle des dégénérations progressives atrophiques des autres protoneurones moteurs inférieurs du territoire spinal ou du territoire bulbaire (Raymond) auxquelles la polioencéphalite supérieure est si souvent associée.

ÉTIOLOGIE. — La polioencéphalite chronique supérieure a été observée assez fréquemment chez des individus ayant des tares névropathiques antérieures, chez des déments, au cours de diverses psychoses, dans la paralysie générale. Existe-t-il dans ce dernier cas un rapport entre la lésion bulbo-protubérantielle et la syphilis qu'on trouve si souvent à l'origine de la paralysie générale ? La syphilis a été relevée fréquemment dans les antécédents des malades atteints d'ophtalmoplégie ; mais on n'a pas démontré qu'il existât un rapport pathogénique étroit entre la lésion des noyaux et la syphilis ; en effet, l'atrophie des cellules ganglionnaires n'est pas sous la dépendance des lésions vasculaires que cause si souvent la syphilis. Dans certains cas, il est vrai, l'ophtalmoplégie s'est développée sous l'influence d'un processus toxique (saturnisme).

Bref, dans l'étiologie de la polioencéphalite chronique, nous voyons qu'il est bien des obscurités. Peut-être les infections et les toxi-infections, les auto-intoxications surtout, doivent-elles être mises en cause. Chez un malade de Goldflam, la polioencéphalite succéda à une attaque d'influenza.

Dans certains cas, la polioencéphalite supérieure survient au cours de l'atrophie musculaire progressive, de la sclérose en plaques, du tabes ou d'une polioencéphalite inférieure. Nous savons les analogies qui existent entre ces diverses variétés de polioencéphalo-myélite.

Enfin, il existe des cas dans lesquels il semble qu'il s'agisse non

(1) Raymond, Clinique des maladies du système nerveux, 4e série.

d'une dégénérescence, mais d'une malformation congénitale, d'un arrêt de développement portant sur les cellules motrices. Gourfein (1) a observé l'ophtalmoplégie externe double congénitale chez six membres d'une même famille. Heubner a rapporté l'observation d'un enfant d'un an et demi qui était atteint d'une paralysie double du facial et de l'abducteur et d'une paralysie incomplète du moteur oculaire commun. A l'autopsie, on constata un développement incomplet de la moelle et une atrophie manifeste des noyaux gris depuis l'olive jusqu'au noyau de la troisième paire (2).

SYMPTOMATOLOGIE. — Le début de l'ophtalmoplégie nucléaire progressive est généralement insidieux : le malade constate un jour un abaissement de la paupière supérieure généralement bilatéral ; en faisant effort, il peut soulever au début davantage la paupière, plus tard la chute se prononce de plus en plus et finit par devenir complète. Alors, pour voir devant lui le malade rejette la tête en arrière, cette manœuvre lui permettant de découvrir légèrement les globes oculaires. Dans le plus grand nombre des cas, le ptosis est incomplet et l'œil n'est recouvert qu'à moitié, le sujet a l'air de dormir ; les globes oculaires, qu'on voit en partie, sont d'ailleurs immobiles ; si on vient à soulever les paupières, l'œil regarde en face, fixe, sans expression, et est incapable de se déplacer dans aucune direction. Tantôt les globes oculaires sont immobilisés dans la position médiane, tantôt leurs axes sont inclinés en dedans (convergence), en dehors (divergence), en haut, ou dans des directions différentes pour chacun d'eux. Toutes les variétés d'aspect sont possibles suivant que la paralysie porte sur tels muscles à l'exclusion des autres ou seulement prédomine sur certains d'entre eux. Il n'est pas rare de voir, par exemple, la paralysie simultanée de la troisième et de la quatrième paire, mais si la paralysie de la sixième paire est plus complète, celle de la troisième paire peut ne pas apparaître. Lorsque la paralysie de l'oculomoteur commun au contraire existe seule, les yeux sont tournés en dehors et un peu en bas. Les mouvements qui persistent dans certains muscles s'accompagnent souvent de secousses nystagmiformes. L'immobilité absolue, telle que les yeux semblent figés dans la cire (Benedickt), n'est réalisée que par les paralysies des troisième, quatrième et sixième paires. Alors le malade ne peut porter les yeux dans aucune direction et, pour regarder en haut, en bas ou de côté, il doit mouvoir la tête dans les divers sens. L'aspect spécial que prend la physionomie du malade atteint d'ophtalmoplégie complète a été bien décrit par Hutchinson, et on le désigne souvent sous le nom de *facies d'Hutchinson*, lequel a été comparé à celui de la maladie de Parkinson à cause de l'immobilité des traits et du défaut

(1) Gourfein, *Revue méd. de la Suisse romande*, 1896.
(2) Heubner, *Soc. de méd. berlinoise*, in *Gaz. hebd.*, 31 mai 1900.

d'expression du visage, mais s'en distingue par différents caractères : dans la maladie de Parkinson les muscles sont immobiles, rigides, et non paralysés, les sourcils sont élevés et le front plissé comme dans l'ophtalmoplégie, mais l'œil reste grand ouvert.

Le défaut de parallélisme des axes des globes oculaires entraîne la diplopie ; toutefois, malgré un strabisme assez prononcé, on a vu ce symptôme faire défaut (Blanc). Dans d'autres cas, au contraire, la diplopie a été la première manifestation.

Le relâchement des muscles droits peut entraîner un certain degré d'exophtalmie.

La paralysie des muscles internes est très rarement constatée.

La pupille plus ou moins dilatée, d'un ou des deux côtés, ne réagit plus ni à la lumière, ni à l'accommodation, mais souvent on ne constate qu'un peu de paresse dans la réaction pupillaire ; à l'état ordinaire, elle reste moyennement dilatée et quelquefois inégale (1).

Bernhardt a signalé l'absence de sécrétion lacrymale.

Les troubles de la sensibilité, anesthésies, hyperesthésies, douleurs, qui ont été observés dans quelques cas, de même que les modifications de la vue, sont en rapport avec des maladies antérieures ou concomitantes des centres nerveux (tabes, névrite alcoolique) ou des psychoses, névroses, qui existent si fréquemment chez ces malades. Nous en dirons autant de l'abolition ou de l'exagération des réflexes cutanés et tendineux, et des troubles des sphincters.

Évolution. — Débutant insidieusement, progressivement dans le plus grand nombre des cas, la poliencéphalite peut aussi apparaître brusquement. Les muscles sont atteints d'une façon très irrégulière, quelquefois l'un après l'autre, et il n'est pas rare de pouvoir suivre nettement l'envahissement progressif de chacun d'eux. De même, on peut voir la paralysie se limiter d'abord à un œil, puis gagner l'autre. Tous ces accidents évoluent ainsi successivement avec une lenteur elle que ce n'est qu'après plusieurs années que l'ophtalmoplégie est complète. Leyden et Goldscheider insistent sur la fréquence des psychoses, qui d'après Siemerling s'associent dans 17,7 p. 100 des cas à l'ophtalmoplégie progressive aux diverses périodes de son évolution, ou peuvent précéder son développement.

L'ophtalmoplégie intérieure complique parfois la paralysie des muscles externes, l'ophtalmoplégie devient alors totale ; les deux yeux sont immobilisés en position moyenne, la pupille est fixe, dilatée (*cycloplégie* des auteurs allemands) (v. Monakow).

Mais la complication la plus redoutable est la paralysie du facial, qui indique l'extension du processus morbide des noyaux protubérantiels

(1) L'ophtalmoplégie interne a été signalée quelquefois à l'état de manifestation isolée. Bernhardt dans un cas l'a constatée au début d'une ophtalmoplégie qui s'étendit ensuite aux muscles extérieurs. On ne connaît pas de cas purs d'ophtalmoplégie interne, étudiés au point de vue anatomique (v. Monakow).

aux noyaux bulbaires. La paralysie du facial inférieur est suivie bientôt de la paralysie des muscles masticateurs, de la langue, du voile du palais, de troubles cardiaques ou respiratoires, de glycosurie, etc. Ces manifestations de la phase bulbaire de l'ophtalmoplégie progressive indiquent que la maladie touche à sa fin. Elles surviennent progressivement à la suite des diverses paralysies oculaires ou après une période stationnaire de plusieurs années dans certains cas. La mort est produite par l'asphyxie ou la syncope cardiaque.

Dans d'autres cas, la lésion qui s'est étendue des noyaux gris de la protubérance au bulbe n'a pas atteint les noyaux du pneumogastrique qui, pour un temps tout au moins, restent intacts, mais après une phase d'ophtalmoplégie de plusieurs mois ou plusieurs années, on voit apparaître une atrophie de la langue, par exemple ; puis, après une période stationnaire, l'atrophie envahit les masses musculaires de la nuque, des épaules, des bras, des mains, simulant dans certains cas même la marche de l'atrophie Aran Duchenne. La mort peut survenir, de même que dans les cas précédents, par l'envahissement tardif des noyaux du pneumogastrique et du spinal. On a affaire alors à la poliencéphalo-myélite, dont Bristowe, Eichorst, Guinon et Parmentier ont rapporté des observations.

Mais à côté de l'ophtalmoplégie chronique *progressive* dont nous avons étudié l'évolution, on a décrit une forme d'ophtalmoplégie *stationnaire*, caractérisée par une paralysie strictement limitée aux muscles de l'œil et persistante. Rares, se développant de préférence chez les nouveau-nés ou dans les premières années de la vie, les ophtalmoplégies avec atrophies nucléaires infantiles sont divisées par Mœbius en un certain nombre de variétés (1) : 1. ophtalmoplégie externe ; 2. ophtalmoplégie externe et paralysie faciale ; 3. paralysie bilatérale du facial et de l'abducteur ; 4. paralysie double de l'abducteur ; 5. paralysie double de l'oculo-moteur commun ; 6. ptosis double ; 7. ptosis et paralysie de la quatrième paire unilatérale.

On remarquera que dans tous ces cas la musculature interne de l'œil n'est pas intéressée.

La nature de ces *ophtalmoplégies congénitales* ou *de l'enfance* n'est pas encore bien connue. Si l'on a trouvé des atrophies des noyaux dans certains cas, dans d'autres il semble qu'il y ait eu arrêt de développement, ou encore qu'il s'agisse d'une malformation héréditaire (Dutil).

Cette forme d'ophtalmoplégie a été observée aussi chez l'adulte (Mauthner). Mais elle est extrêmement rare et très difficile à distinguer des ophtalmoplégies progressives qui peuvent rester stationnaires pendant des années, quinze ans (de Græfe), vingt-cinq ans (Strümpell), et continuer ensuite leur évolution pour aboutir à la paralysie des noyaux bulbaires inférieurs.

(1) Mœbius, cité par Leyden et Goldscheider, Die Erkrankungen des Rückenmarks.

Enfin nous avons vu plus haut qu'il existe une catégorie d'*ophtalmoplégies sans lésions anatomiques connues*; elles sont très variables dans leur aspect et leur évolution; toutefois, s'il en est qui arrivent au dénouement fatal avec le cortège de troubles bulbaires que nous connaissons, certaines guérissent, d'autres s'améliorent ou peuvent rester stationnaires fort longtemps, caractérisées seulement par une ébauche des symptômes ordinaires de l'ophtalmoplégie. La musculature interne n'est généralement pas intéressée dans les paralysies fonctionnelles. Elles peuvent aussi revêtir un caractère périodique et on les a vues compliquer des paralysies par lésions organiques.

On sait en effet que la parésie des muscles droits, comme du releveur, est souvent moins accusée, dans le cas de lésion organique, le matin au réveil que le soir; de même, le ptosis, qui apparaît complet habituellement, peut être, à certains moments, en partie vaincu par un effort de volonté du malade, pour reparaître peu de temps après.

Von Monakow signale encore une variété de *paralysies oculaires périodiques* qui ont pour caractère de survenir dans la jeunesse, apparaissent pendant une période variable de quelques jours par exemple, disparaissent et reviennent à une époque ultérieure. Chez les femmes, elles récidivent particulièrement au moment des règles. Elles frappent les muscles innervés par les troisième et quatrième paires; la musculature interne et le releveur de la paupière sont souvent atteints. Le retour des accès s'accompagne souvent de douleurs dans la tête et les yeux. Dans ces cas, l'autopsie a révélé fréquemment l'existence de tumeurs dans la région des noyaux de la troisième paire et qui étaient la cause des poussées congestives : Weiss chez une femme malade depuis trente ans trouva un tubercule, Richter dans un cas analogue constata l'existence d'un fibro-chondrome développé aux dépens de la dure-mère.

PRONOSTIC. — Le pronostic de la poliencéphalite supérieure est toujours grave, à cause de la tendance à l'extension des lésions vers les noyaux bulbaires du pneumogastrique, dont l'altération même dynamique (paralysies fonctionnelles) entraîne des accidents immédiatement menaçants. Le diagnostic de la nature d'une ophtalmoplégie a donc une importance capitale, puisque le pronostic est en rapport avec la localisation des lésions.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic de l'ophtalmoplégie est facile, mais il importe, en présence d'un cas de paralysie oculaire, de rechercher avec soin la lésion anatomique qui en est la cause.

L'ophtalmoplégie nucléaire est caractérisée par l'abolition lente, progressive, des mouvements des muscles extérieurs des yeux qui

sont paralysés dans un ordre très variable, par un ptosis généralement incomplet, des troubles de la musculature intérieure au contraire rares et tardifs, par l'absence de phénomènes généraux, par une évolution graduelle silencieuse, sans ictus, mais avec un cortège de symptômes accessoires en rapport souvent avec une maladie concomitante du système cérébro-spinal (psychose particulièrement). La bilatéralité des paralysies des muscles de l'œil est un caractère important.

Les ophtalmoplégies dues à des lésions qui frappent les fibres nerveuses au-dessus des noyaux (ophtalmoplégies sus-nucléaires) atteignent les muscles qui servent à un même mouvement dans les deux yeux : ce sont des *paralysies associées et conjuguées*. Elles se rencontrent surtout dans la forme aiguë de l'ophtalmoplégie nucléaire décrite plus haut. Elles s'accompagnent de phénomènes généraux graves (céphalées, vomissements) et aboutissent rapidement à la mort.

Une lésion atteignant les racines des nerfs de l'œil (troisième, sixième paire), telle que la méningite de la base, une tumeur, détermine non seulement l'ophtalmoplégie, mais des troubles moteurs, une hémiplégie sur le type alterne (supérieur ou inférieur). La paralysie oculaire n'est alors généralement pas double (il existe toutefois des exceptions).

Quand les nerfs sont lésés dans leur trajet depuis l'origine apparente jusqu'à l'orbite (ophtalmoplégie d'origine basilaire), la paralysie oculaire est totale, atteint la musculature extérieure et intérieure ; en même temps, des phénomènes de névrite optique, des paralysies du trijumeau, du nerf olfactif, s'ajoutent au tableau clinique. Les accidents méningés, les signes de compression, d'hémorragie donneront des indications sur l'origine des troubles morbides.

Les ophtalmoplégies d'origine orbitaire sont unilatérales, totales ; elles s'accompagnent de phénomènes en rapport avec les maladies chirurgicales de l'orbite qui leur donnent naissance : c'est ainsi qu'on constate une exophtalmie, des névralgies, des troubles circulatoires, etc. Lorsque les lésions occupent la fente sphénoïdale, on peut constater une ophtalmoplégie sensitivo-motrice avec névrite optique (Rochon-Duvignaud).

Les névrites périphériques des intoxications, des maladies infectieuses (diphtérie, fièvre typhoïde), peuvent donner lieu à une ophtalmoplégie qui ne pourra souvent être diagnostiquée que grâce à la connaissance des antécédents. Cette ophtalmoplégie par polynévrite est d'ailleurs rare, et bien des cas considérés comme tels parce que la paralysie oculaire s'accompagnait de névrite des nerfs des membres étaient dus à des hémorragies de la substance grise de la protubérance. Dans la diphtérie, par exemple, il n'est pas rare de trouver, en même temps que des névrites, des lésions des noyaux (Mendel, Remak, Uhtoff).

Les paralysies hystériques (Raymond), celles du goitre exophtalmique (Ballet) ne portent que sur les mouvements volontaires. Les mouvements involontaires des yeux ainsi que ceux des pupilles sont conservés, ce qui tient à l'intégrité des noyaux et des centres coordinateurs supranucléaires (Sauvineau).

Ces diverses paralysies sont d'ailleurs facilement confondues avec les contractures de la musculature oculaire.

Lorsqu'on aura reconnu l'existence de l'ophtalmoplégie, du siège des lésions, il faudra rechercher si l'on est en présence d'une atrophie nucléaire progressive primitive; d'une poliencéphalite supérieure idiopathique, ou d'une dégénérescence des noyaux gris de la troisième et de la sixième paire en rapport avec un tabes supérieur, une sclérose en plaques ou une atrophie musculaire antérieurs. Il faudra rechercher si la lésion des noyaux ne peut être attribuée à des petits foyers d'hémorragie ou de ramollissement, car le pronostic serait très différent; en effet, l'ophtalmoplégie n'aurait pas, en pareil cas, le caractère envahissant qu'elle présente dans la poliencéphalite par atrophie progressive. Ces diverses questions seront résolues par l'examen complet du malade.

Enfin, Gourfein a indiqué les caractères différentiels de l'ophtalmoplégie nucléaire acquise et de l'ophtalmoplégie congénitale : dans cette dernière le ptosis serait plus accentué et même complet, les arcades sourcilières sont déformées, il y a du nystagmus rotatoire, de l'amblyopie et des lésions de la pupille et du nerf optique.

TRAITEMENT. — Le traitement antisyphilitique devra toujours être tenté, puisque nous savons la fréquence de la poliencéphalite chez les syphilitiques. L'électrisation des muscles de l'œil a été recommandée par Erb; elle a donné des résultats heureux, mais malheureusement passagers.

MALADIES DU BULBE

La pathologie du bulbe, comme celle des régions de l'isthme de l'encéphale que nous avons étudiées, présente une physionomie différente suivant que les lésions sont disséminées un peu au hasard, comme c'est le cas des ruptures ou des thromboses vasculaires, par exemple, ou qu'elles évoluent d'une façon systématique, frappant électivement certaines fibres ou certains noyaux de la substance grise. Nous verrons plus loin les caractères de ces maladies systématiques.

Les symptômes des lésions en foyer du bulbe offrent des analogies avec ceux des lésions protubérantielles. Nous savons déjà qu'ils peuvent s'unir et se confondre, dans quelques cas, dans le même tableau clinique ; de plus, à côté du syndrome protubérantiel dont nous avons vu les divers aspects, les altérations limitées au bulbe

se révèlent à nous par un certain nombre de symptômes communs, en rapport avec les localisations anatomiques de la région.

SYNDROMES BULBAIRES. — Les manifestations qui trahissent le plus sûrement l'atteinte bulbaire sont celles qui sont en rapport avec l'altération des noyaux gris du pneumogastrique, du glosso-pharyngien et du grand hypoglosse : troubles respiratoires, cardiaques, de la déglutition, de la phonation, de l'articulation, de la mastication, etc. Des troubles moteurs, sensitifs, vaso-moteurs indiquent, d'autre part, l'atteinte des voies motrice et sensitive qui subissent leur entrecroisement à la partie inférieure du bulbe. Ces lésions se traduiront, suivant leur nature, tantôt par des phénomènes d'excitation, tantôt par des phénomènes paralytiques.

Les troubles circulatoires et respiratoires sont extrêmement fréquents et donnent un caractère et une importance exceptionnels à la pathologie bulbaire. Ils peuvent être ébauchés seulement, indiquant un retentissement à distance sur les noyaux du pneumogastrique, et souvent sont passagers, ou bien ils revêtent d'emblée un caractère très accentué, mettant immédiatement la vie du malade en danger : la mort subite ou rapide en est bien souvent la conséquence.

La dyspnée allant jusqu'à l'orthopnée, la respiration irrégulière, le rythme respiratoire de Cheyne-Stokes sont les symptômes ordinaires ; la cyanose progressive, l'asphyxie sont encore accrues par les troubles cardiaques qui s'ajoutent très fréquemment et sont signalés par des intermittences du pouls et sa faiblesse, les irrégularités des bruits du cœur, l'abaissement de la pression artérielle. La tachycardie ou le pouls lent permanent peuvent être observés, suivant les cas, dans les lésions bulbaires.

La présence de centres vaso-moteurs et sécrétoires dans le bulbe nous rend compte des troubles de la sécrétion sudorale, salivaire, qui ont été signalés. Les paralysies motrices ont un caractère particulier en rapport avec les muscles spéciaux qui sont atteints. Si l'hémiplégie des membres et les paralysies alternes qui résultent de l'interruption de la grande voie motrice n'ont pas une valeur sémiologique qui mérite de fixer notre attention à nouveau, il n'en est pas de même des paralysies de la langue, du voile du palais, des muscles du pharynx, qui, par les troubles fonctionnels qu'elles provoquent, sont très caractéristiques des lésions bulbaires.

Les mouvements de la langue sont embarrassés, parce que les muscles innervés par l'hypoglosse et le facial sont paralysés à des degrés divers. On a observé l'immobilité complète de la langue qui reste appliquée sur le plancher de la bouche ; la paralysie unilatérale avec déviation de la pointe de la langue a été également signalée. De ces divers troubles résulte une gêne de la parole, de la mastication et de la salivation, d'autant plus marquée que les lèvres sont souvent

aussi paralysées, quand les lésions atteignent le noyau du facial. La paralysie porte en effet sur le facial inférieur qui est atteint dans ses diverses branches, d'un seul ou des deux côtés, et inégalement parfois dans chaque moitié de la face.

Les muscles de la mâchoire inférieure elle-même, dans certains cas, sont parésiés, les mouvements de mastication se font sans force, et on peut voir des malades dont le maxillaire inférieur reste pendant, la bouche ouverte : le relâchement des muscles a provoqué, dans un cas de Remak, la subluxation de l'articulation temporo-maxillaire. En revanche, le trismus, constaté dans certains cas, indique, non la destruction, mais l'excitation du noyau masticateur.

Le voile du palais peut être paralysé des deux côtés ou d'un seul, à la suite des lésions du noyau du vago-spinal (Lermoyez) ; la luette, dans ce dernier cas, est déviée ; dans la paralysie totale, la luette vient toucher la base de la langue, l'épiglotte, dans l'émission des sons ; le voile reste flasque, immobile, et, dans la déglutition, il ne s'oppose plus au passage des aliments dans l'arrière-cavité des fosses nasales. La voix est nasonnée.

La parésie des cordes vocales provoque d'ailleurs aussi des modifications de la voix, qui est rauque, bitonale ou abolie. La paralysie des dilatateurs de la glotte peut déterminer la dyspnée.

Si l'on ajoute à ces différents troubles la gêne de la déglutition qui résulte de la paralysie plus ou moins accentuée des constricteurs du pharynx, on conçoit aisément que les divers actes de la déglutition, de la phonation, soient singulièrement modifiés ou entravés ; que, par suite, des accidents graves en puissent résulter : gêne respiratoire, difficulté de l'alimentation, passage de corps étrangers dans les voies aériennes, etc. Le hoquet a été souvent signalé. Les troubles de sensibilité de la bouche et du pharynx, anesthésie, diminution des réflexes, facilitent encore la production de ces accidents : ils sont en rapport avec les lésions du trijumeau et du glosso-pharyngien.

L'anesthésie de la face et des membres unilatérale, alterne ; les sensations anormales : engourdissements, fourmillement des extrémités, les troubles de la sensibilité thermique, ont été constatés. Le sens musculaire est également diminué ou même complètement aboli ; on a signalé, en même temps, souvent l'incoordination motrice complète ou localisée à une moitié du corps, à un membre.

La polyurie (Potain), la glycosurie, l'albuminurie, ont été provoquées par des lésions du plancher du quatrième ventricule (1).

Tous ces troubles sont diversement réunis suivant les cas : les paralysies des nerfs bulbaires siègent généralement du même côté

(1) Pour Couty, Guimaraes et Niobey, les lésions du bulbe provoquées expérimentalement déterminent des modifications de la température, du sang, des échanges organiques et des divers processus nutritifs (Grasset, Maladies du système nerveux).

que les paralysies des membres ou du côté opposé ; toutefois des paralysies alternes des nerfs craniens entre eux, avec participation ou non des membres, sont réalisées dans certains cas. Enfin les muscles des yeux, lorsque les lésions gagnent les parties supérieures du bulbe et de la protubérance, peuvent être intéressés à leur tour (paralysie de la sixième et de la troisième paire). Nous avons déjà étudié les diverses combinaisons que réalisent ces paralysies associées, dans les lésions de la protubérance ; des types analogues s'observent au cours des altérations bulbaires, et, en clinique, on peut dire que les manifestations bulbo-protubérantielles l'emportent en fréquence sur les paralysies bulbaires pures.

HÉMORRAGIE DU BULBE

Les hémorragies étendues du bulbe intéressent toujours en même temps plus ou moins la protubérance ; les hémorragies circonscrites, ou limitées aux noyaux bulbaires, sont beaucoup plus rares que les hémorragies protubérantielles. Elles reconnaissent les mêmes causes (efforts violents, traumatismes, méningite, maladies infectieuses, mal de Bright, intoxications, éclampsie, etc.) et sont en rapport avec les mêmes lésions vasculaires (anévrysmes, artérites) que les hémorragies cérébrales ; toutefois, au point de vue anatomique, nous devons signaler la fréquence des inondations ventriculaires par le sang épanché, et l'infiltration de celui-ci dans les méninges (1).

Les symptômes varient suivant la localisation et l'étendue des lésions : les hémorragies qui atteignent le nœud vital causent la mort foudroyante (cas de White). Plus souvent, le malade présente un ictus qui se prolonge plus ou moins : tantôt on constate des modifications du pouls, des troubles respiratoires, de la cyanose, la dilatation pupillaire, et la mort survient sans que le sujet soit sorti du coma. Tantôt, après une période comateuse de quelques heures, le malade reprend conscience et l'on constate un certain nombre des manifestations du syndrome bulbaire que nous connaissons, combinées à l'hémiplégie sensitivo-motrice des membres plus ou moins accentuée suivant les cas.

Mais les aspects cliniques les plus variés ont été signalés, à côté de ces formes caractéristiques de la lésion bulbaire. On peut observer la paralysie des membres d'un côté, l'hémiplégie motrice seule, avec ou sans convulsions, troubles pupillaires, etc. D'autres fois, les lésions semblent localisées aux seuls noyaux bulbaires et l'on a le tableau de la paralysie bulbaire aiguë comme dans le cas rapporté

(1) Expérimentalement, Westphal, Duret ont provoqué des hémorragies du bulbe par des traumatismes divers (coups sur la tête).

par Senator (1), soit celui de la poliencéphalite chronique avec ophtalmoplégie nucléaire pure : Leube et Spitzka ont observé ainsi des malades qui présentèrent du ptosis et divers autres symptômes protubérantiels à la suite de petits foyers hémorragiques des noyaux de la troisième paire et du bulbe.

Le diagnostic de l'hémorragie dans le cas de mort subite est à peu près impossible. Lorsque les phénomènes ont évolué plus lentement, on pourra distinguer les lésions bulbaires des lésions protubérantielles d'après les nerfs craniens intéressés, mais on ne pourra souvent distinguer l'hémorragie du ramollissement.

Les antécédents syphilitiques des malades permettent de penser à l'existence d'une thrombose. Les hémorragies ont un début plus brusque, réalisent plus souvent le tableau de l'apoplexie, et la marche des accidents est plus rapide. Il ne faut pas oublier, enfin, que les hémorragies abondantes du cerveau peuvent envahir le quatrième ventricule et provoquer l'apparition de symptômes analogues à ceux des foyers bulbaires (Grasset).

RAMOLLISSEMENT DU BULBE.

ETIOLOGIE. — Les foyers de ramollissement sont la conséquence des oblitérations des vaisseaux nourriciers du bulbe (artère vertébrale ou ses branches, artères spinales antérieures). Cette oblitération est réalisée par l'arrêt d'un caillot venu du cœur, ou par une thrombose consécutive à l'inflammation de la paroi d'une artère extra- ou intrabulbaire. La syphilis est la cause la plus fréquente de ces thromboses. L'athérome doit être également invoqué dans certains cas.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les embolies se rencontrent surtout dans le territoire des artères vertébrales qui sont plus étroites de calibre que la basilaire.

La thrombose constituée, le caillot oblitérant peut gagner les branches de division du vaisseau. Les lésions pariétales de l'artère, les altérations ischémiques de la substance nerveuse ne présentent rien de particulier. Les foyers sont souvent limités à une moitié du bulbe. Leur forme, leur étendue varient avec l'importance du territoire non irrigué. Il n'est pas rare même de constater en même temps l'existence de ramollissements étendus de la protubérance ou du cervelet quand l'oblitération de la vertébrale entraîne l'ischémie de la zone irriguée par ses branches protubérantielles et cérébelleuses (artère cérébelleuse inférieure et postérieure). Le foyer peut être

(1) Senator, Acute Bulbärlähmung durch Blutung in der Medulla oblongata (*Charite Annalen*, 1891).

limité à un noyau comme dans le cas de Labadie-Lagrave et Boix où la lésion (embolie) avait détruit les noyaux du facial.

Quand l'oblitération du vaisseau a été rapide (embolie), le territoire privé de sang peut n'être pas ramolli si la mort a été foudroyante.

Duret, s'appuyant sur ses recherches anatomiques (1), a pensé qu'il y avait un tableau clinique spécial en rapport avec l'oblitération de chaque territoire artériel. De même, Gowers croit que la thrombose de la partie inférieure de la basilaire entraîne l'ischémie du centre respiratoire et la mort rapide.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le ramollissement limité au bulbe n'a pas le début brusque et la marche foudroyante des hémorragies. Les accidents ne s'annoncent pas en général par un ictus apoplectique avec perte de connaissance. On observe plutôt un certain degré de faiblesse, un état lipothymique plus ou moins persistant, de la pâleur, des nausées, des vertiges, la stupeur, la somnolence, et même parfois un état rappelant l'accès de petit mal comitial. Puis l'on voit survenir peu à peu les accidents du syndrome bulbaire, diversement associés suivant la localisation et l'étendue des lésions (diplégie faciale, par exemple, dans le cas de Labadie-Lagrave et Boix). Les phénomènes peuvent rester ainsi stationnaires tels qu'ils se sont montrés dès le début, mais souvent on assiste à la progression lente des lésions annoncée par l'apparition de nouveaux symptômes, précédés ou non de petits ictus. D'autres fois, au contraire, les paralysies subissent une certaine régression. Enfin on peut voir survenir tardivement des phénomènes en rapport avec la dégénérescence des faisceaux pyramidaux (Lichtheim).

Dans certains cas, les premiers accidents sont suivis d'autres plus graves, troubles respiratoires, cardiaques, phénomènes généraux divers (hyperthermie, convulsions, etc.) et le malade succombe au bout de quelques jours, soit dans le coma, soit brusquement.

Dans la thrombose rapide et complète de l'artère basilaire, au niveau de l'union avec les vertébrales, les quatre membres peuvent être paralysés ainsi que les deux moitiés de la face, la dyspnée est intense et le malade meurt rapidement asphyxié (cas de Hayem, de Hughlings Jackson, de Tirard, de Joffroy et Létienne) (Voy. *Thrombose de l'artère basilaire*).

DIAGNOSTIC. — Le ramollissement se distingue de l'hémorragie par l'évolution moins rapide des accidents. La cause du ramollisse-

(1) On sait en effet que, d'après cet auteur, l'artère spinale antérieure fournit des rameaux aux noyaux du spinal, du facial inférieur et de l'hypoglosse; les artères émanées des vertébrales au-dessous de la protubérance se rendent aux noyaux du pneumogastrique et du glosso-pharyngien. Les pyramides reçoivent leurs vaisseaux des mêmes artères spinales antérieures et vertébrales.

ment sera surtout recherchée avec soin, car elle peut fournir des indications thérapeutiques : le ramollissement par artérite syphilitique sera soupçonné d'après les antécédents du malade, par la fréquence des phénomènes prodromiques : céphalée, vertiges. L'existence d'une maladie de cœur, d'un anévrysme, fera penser à une embolie. L'évolution lente, progressive, des symptômes bulbaires chez un sujet âgé indique en général un ramollissement par thrombose athéromateuse.

TRAITEMENT. — La thérapeutique ne donne quelque succès que dans le cas de lésion syphilitique. Toutefois, chez les athéromateux, la médication iodurée et une hygiène appropriée peuvent empêcher la production de nouveaux foyers de ramollissement.

TUMEURS DU BULBE.

Les tumeurs développées au milieu des éléments nerveux du bulbe sont d'une observation rare. Dans un mémoire récent, Gianuli (1) n'en a rassemblé que vingt-sept observations. On confond, en effet, souvent les néoplasies qui ont leur origine dans les méninges ou les organes voisins avec les tumeurs du bulbe, parce que les phénomènes de compression qu'elles déterminent sont très analogues à ceux qui résultent des néoplasmes intrabulbaires. Enfin, il est rare que le bulbe soit seul intéressé par les tumeurs qui y prennent naissance, et souvent la protubérance, la moelle, les nerfs craniens sont atteints par le processus néoplasique. C'est ainsi que la plupart des observations réunies dans le mémoire de Bernhard (1881) ont trait à des tumeurs bulbo-protubérantielles.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les tumeurs du bulbe ne diffèrent pas par leur constitution anatomique de celles des autres parties de l'axe cérébro-spinal ; le gliome, le glio-sarcome en constituent les types histologiques le plus fréquemment observés. Les fibromes, myomes, épithéliomes sont beaucoup plus rares.

Les tubercules, les gommes syphilitiques ont été souvent signalés, mais rarement isolés ; en général, on trouve en même temps d'autres localisations tuberculeuses ou syphilitiques dans le cerveau, le cervelet ou les os.

Roger a décrit au niveau du plancher du quatrième ventricule une tumeur à cysticerques du volume d'une noisette.

Eisenlohr a publié une observation d'abcès consécutif à un abcès du poumon, occupant la partie gauche du bulbe au voisinage de l'aile

(1) Gianuli, Tumeur du quatrième ventricule (*Rivista sperimentale di Frenatria*, 1898, XXIV)

grise et se prolongeant dans la moelle. Dogliotti (1) en a rapporté dernièrement un autre cas ; il s'agissait d'un foyer suppuré du volume d'une amande, consécutif à un panaris : dans le pus, on constata la présence de staphylocoques.

Les anévrysmes développés aux dépens des artères intrabulbaires sont rares, les tumeurs vasculaires de cette région sont plutôt extra-bulbaires et proviennent des plexus choroïdes ou des gros troncs artériels et déterminent plutôt la compression des parties nerveuses que leur destruction.

Ce qui distingue, en effet, surtout les tumeurs intrabulbaires des diverses causes de compression extérieure, c'est que, par suite de leur nature et de leur évolution même, elles modifient profondément ou détruisent plus ou moins complètement les éléments avec lesquels elles se trouvent en rapport. Le processus néoplasique irrite d'abord les cellules des noyaux gris, puis les absorbe et les anéantit ; les fibres nerveuses sont de même interrompues dans leur continuité : il en résulte des dégénérations dans la moelle ou les pédoncules, des atrophies des fibres radiculaires des nerfs craniens. Enfin des phénomènes de réaction inflammatoire (proliférations embryonnaires, sclérose, épaississement des méninges), des troubles circulatoires (congestion, hémorragies, ramollissement) sont souvent notés comme conséquences du processus néoplasique.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les tumeurs du bulbe sont caractérisées surtout par la réunion de symptômes en rapport avec la localisation bulbaire (symptômes des lésions en foyers) et de symptômes généraux qui trahissent l'hypertension intracranienne, et que nous avons déjà maintes fois indiqués.

Ces symptômes bulbaires résultent de la destruction directe des éléments nobles par la tumeur ou des désordres créés par les compressions, les troubles circulatoires, etc. Au début, ce sont parfois seulement des phénomènes d'irritation qui attirent l'attention : rigidité de la nuque, céphalée occipitale, névralgies, mouvements involontaires dans les muscles de la face, gêne de la déglutition, et surtout apparition d'un diabète sucré ou insipide comme dans les observations de Switalski, Marinesco, Fr. Franck, relatives à des glio-sarcomes du plancher du quatrième ventricule. Puis les paralysies les plus diverses qui font partie du syndrome bulbaire font leur apparition : paralysie labio-glosso-laryngée, paralysie du voile du palais, troubles de l'ouïe, de la vue, strabisme interne par lésion du noyau de la sixième paire, paralysie faciale, modifications circulatoires, respiratoires, enfin paralysies diverses des membres (monoplégie, hémiplégie), avec ou sans troubles de la sensibilité.

(1) A. Dogliotti, *Gazetta medica di Torino*, 1899, n° 43.

Mais, bien souvent, les phénomènes cérébraux caractéristiques de la compression intracranienne, qui s'est développée par le même mécanisme que dans les tumeurs du cervelet ou de la protubérance, rendent l'interprétation des symptômes plus difficile : la stase papillaire, la névrite optique et les modifications de l'acuité visuelle qui en résultent sont parmi les signes les plus importants de l'hypertension ; les vertiges, les troubles de la marche, la somnolence, la céphalée, l'apathie traduisent également la gêne de la circulation encéphalique.

Ces manifestations d'ordre divers sont groupées suivant des modalités très différentes : souvent, après une période assez longue de troubles généraux encéphaliques mal caractérisés : céphalée, apathie, névralgies, parésies de divers nerfs, survient une série de troubles bulbaires rapidement mortels, comme dans la paralysie bulbaire aiguë, provoqués par des foyers de ramollissement aigu, ou causés par la compression secondaire des racines du pneumogastrique des noyaux de la dixième ou de la onzième paire. Des alternatives de rémission et de recrudescence ne sont pas rares dans les tumeurs très vascularisées, dans les anévrysmes, jusqu'à ce que des accidents foudroyants fassent leur apparition. Dans certains cas (tubercules), les manifestations peuvent être réduites à un ensemble de symptômes qui restent invariables pendant un long temps (paralysie faciale, paralysie de la sixième paire, hémiparésie, etc.). Ch. Lévi a rapporté deux observations de tubercules du bulbe chez des enfants qui n'avaient déterminé qu'une paralysie faciale.

Dans les deux cas d'abcès bulbaires d'Eisenlohr et de Dogliotti, on observa au contraire des troubles moteurs et sensitifs des membres, et du facial inférieur dans le dernier cas, mais pas de symptômes trahissant l'altération des noyaux bulbaires.

Le diagnostic de la localisation bulbaire sera fondé sur la constatation des diverses manifestations du syndrome bulbaire que nous connaissons, mais on ne s'arrêtera pas là. Déterminer la cause des accidents sera l'objectif principal du médecin en pareil cas. L'hémorragie et le ramollissement bulbaires s'observent plus fréquemment que les tumeurs ; c'est à eux qu'on songera tout d'abord ; leur début, en général rapide, sinon brusque, les conditions qui en commandent l'apparition (syphilis, athérome, cardiopathies, traumatismes, maladies infectieuses, intoxications), les phénomènes généraux graves qui accompagnent les troubles bulbaires, constituent des indications d'une valeur diagnostique le plus souvent suffisante.

Les compressions extrabulbaires déterminées par des tumeurs du voisinage, des lésions méningées, osseuses, des anévrysmes, seront d'un diagnostic plus difficile. Bien souvent, dans ces cas, les phénomènes bulbaires proprement dits auront les mêmes caractères qu'ils revêtent dans les tumeurs. L'existence des symptômes de compression

cérébrale sera alors d'un grand secours pour déterminer l'origine des accidents.

Toutefois, certaines tumeurs du cervelet comprimant le bulbe pourraient prêter à confusion : il faudra donc apporter la plus grande attention à l'étude des signes accessoires, et particulièrement du syndrome cérébelleux qui peut être à l'état d'ébauche. Dans le cas de Gianuli, l'existence de symptômes tabétiformes, en rapport avec la destruction des faisceaux grêles et cunéiformes, rendait le diagnostic très difficile; en effet, à côté de la parésie faciale droite et d'une paraplégie progressive, on nota l'abolition des réflexes, des douleurs fulgurantes, des crises gastriques, le signe de Romberg et des zones d'hypoesthésie.

Le diagnostic de tumeur bulbaire comme de toute autre lésion en foyer de l'isthme de l'encéphale résultera donc d'un travail d'analyse minutieuse des symptômes, suivi d'un travail de synthèse dans lequel on examinera, en s'appuyant sur l'anatomie de la région, les hypothèses qui rendent le mieux compte des diverses manifestations cliniques.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT. — Le pronostic doit être toujours très réservé; les tumeurs syphilitiques sont, en effet, seules susceptibles d'une guérison complète par le traitement mercuriel et ioduré qui devra toujours être tenté, même en l'absence d'antécédents syphilitiques. Les tumeurs d'autre nature peuvent rester longtemps stationnaires; on a signalé des cas où la tumeur est demeurée sans progresser pendant des années. Mais les accidents cardiaques ou pulmonaires sont toujours à craindre, et on les a vus survenir dans les cas les plus torpides avec une rapidité foudroyante.

COMPRESSIONS ET TRAUMATISMES DU BULBE.

Les rapports anatomiques du bulbe, qui constitue la partie supérieure de la moelle et est logé comme elle, non dans la boîte cranienne mais dans le canal vertébral qui l'engaine étroitement, expliquent la fréquence plus grande des traumatismes et des compressions sur cet organe que sur le cervelet ou la protubérance.

Les blessures par instruments piquants, tranchants, qui ont pénétré à travers la membrane occipito-atloïdienne et atteignent surtout le quatrième ventricule, ont une gravité exceptionnelle. Elles sont rares. Les traumatismes qui déterminent la luxation ou la fracture des vertèbres cervicales produisent parfois des déchirures, des ruptures du tractus bulbaire; mais c'est surtout par compression directe du bulbe que le corps vertébral déplacé exerce son action : telle est la cause la plus fréquente des accidents bulbaires aigus que l'on voit apparaître à la suite de fracture, de luxation des vertèbres cervicales, des caries osseuses, du mal sous-occipital, des anévrysmes.

Les phénomènes de compression peuvent se développer au contraire lentement, lorsque le bulbe est repoussé et comprimé par l'évolution progressive d'une tumeur des méninges, ou des os ; par certains abcès ossifluents. De même, les processus inflammatoires lents, pachyméningite cervicale, méningite syphilitique, hypertrophie de l'apophyse odontoïde, ne déterminent l'apparition de phénomènes graves qu'après une période de tolérance assez longue. Les anévrysmes représentent une des causes fréquentes de compression et donnent lieu à des symptômes très variables.

Les tumeurs du cervelet, de la protubérance, des plexus choroïdes peuvent comprimer le bulbe et engendrer des symptômes divers, à évolution lente, ou provoquer des accidents aigus comme ceux qui ont été notés au cours d'interventions chirurgicales, dans lesquelles la décompression produite par l'opération modifie les rapports anatomiques antérieurs de la tumeur, et détermine l'apparition des troubles bulbaires immédiats.

SYMPTOMATOLOGIE. — En général, les signes de compression du bulbe se développent lentement et sont caractérisés d'abord par des phénomènes d'irritation dans le territoire des racines des nerfs craniens : névralgie faciale, oculaire, contractions musculaires, modifications du pouls, troubles vaso-moteurs; puis surviennent des phénomènes parétiques dans les membres, prédominant d'un côté d'abord, quand la compression s'exerce sur la région antérieure du bulbe ; enfin les diverses manifestations du syndrome bulbaire se développent progressivement ensuite, unies ou non, suivant les cas, à des phénomènes cérébraux, comme dans les tumeurs intrabulbaires. De même, un certain nombre de symptômes à distance, dus à des troubles circulatoires, à des foyers de ramollissement, se manifestent à des périodes variables surtout dans le cas d'anévrysmes (vertébrale, basilaire) qui causent des thromboses et des embolies à distance. Un des symptômes les plus caractéristiques et les plus précis de ces compressions bulbaires est l'apparition d'un diabète sucré ou insipide qui indique la lésion du plancher du quatrième ventricule. On a signalé encore quelques manifestations plus rares, telles que l'ataxie, la perte du sens musculaire et du sens stéréognostique, attribuées à la compression du faisceau cérébelleux direct (Dercum) (1).

Les formes cliniques sont extrêmement variées, et, ici encore, l'analyse minutieuse des symptômes sera nécessaire pour établir le diagnostic.

DIAGNOSTIC. — Lorsqu'il existe des antécédents bien caractérisés : traumatisme de la colonne vertébrale, lésions osseuses de la

(1) E.-X. Dercum, *Journal of nervous and mental diseases*, vol. XXVI, 477, 1899.

région cervicale, les phénomènes bulbaires seront facilement rapportés à leur cause. Mais le médecin est appelé le plus souvent à constater l'existence de paralysies diverses, motrices ou sensitives, portant sur les membres, les muscles de la face, de la langue, du voile du palais, qui seront d'une interprétation difficile, car l'origine de la lésion est incertaine. On s'appuiera, pour différencier la compression du bulbe des autres lésions bulbaires, sur le caractère spasmodique des troubles moteurs, la prédominance unilatérale des symptômes, la marche lente ou même l'état stationnaire des lésions.

La méningite syphilitique sera diagnostiquée d'après les antécédents, les symptômes diffus indiquant des altérations généralisées à la base du cerveau et à toute la région de l'isthme, symptômes qui ne pourront être expliqués par des plaques étendues de méningite, comprimant les nerfs et engendrant, par thrombose des artères et des veines, des foyers de ramollissement dans les centres bulbaires.

Les anévrysmes de la basilaire ou des vertébrales se voient plutôt à un âge avancé et surtout chez les hommes. Leur développement, signalé par l'hémiplégie ou la paralysie de certains nerfs, est souvent insidieux, latent, et leur évolution est silencieuse ou lentement progressive, quand apparaissent tout à coup des phénomènes apoplectiques, un ictus en rapport avec une hémorragie; les symptômes bulbaires et les symptômes de compression cérébrale se montrent ensuite souvent avec un caractère rémittent et peuvent se terminer au milieu de manifestations paroxystiques : crises de dyspnée, irrégularité du cœur, élévation de température, etc. Gehrardt a signalé dans un cas un souffle manifeste, traduisant à l'auscultation de la région de la nuque l'existence d'un anévrysme.

PRONOSTIC. — Les compressions brusques sont d'un pronostic très sévère, à cause des accidents graves, rapidement mortels qu'elles entraînent.

Les compressions lentes permettent une survie parfois fort longue, mais les malades sont toujours exposés aux accidents de la paralysie bulbaire aiguë. Les lésions syphilitiques paraissent seules curables quand le traitement a été institué d'une façon précoce.

PARALYSIE BULBAIRE ASTHÉNIQUE.

SYNONYMIE. — Paralysie bulbaire asthénique (Strümpell). Paralysie bulbaire sans lésions anatomiques (Oppenheim). Syndrome paralytique bulbaire vraisemblablement curable avec participation des extrémités (Goldflam). Paralysie bulbo-spinale asthénique (V. Ballet) Syndrome hypocinésique d'Erb (Finizio). Syndrome d'Erb, etc.

Dans certains cas, on observe un syndrome clinique très voisin de celui de la poliencéphalomyélite, mais qui s'en distingue par quel-

ques symptômes, par son évolution et surtout par l'absence de lésions à l'autopsie. S'agit-il d'une espèce nosologique nouvelle et distincte des autres affections systématiques du système bulbo-spinal? La question est encore controversée, mais les observations de ce syndrome sur lequel Erb a appelé le premier l'attention, sont assez nombreuses pour qu'on puisse en rapporter les caractères principaux.

HISTORIQUE. — Wilks, en 1870, publia l'observation d'une jeune fille qui présentait une asthénie intense, générale, avec strabisme et troubles de la marche. Elle succomba rapidement à la suite d'une exacerbation subite des phénomènes bulbaires, et l'autopsie ne permit de découvrir aucune lésion.

Erb, au congrès de Wiesbaden (1878), appela l'attention sur des faits semblables et en fit une étude dans son mémoire sur les paralysies bulbaires publié l'année suivante (1) (1879). Il insistait surtout, d'après les trois cas qu'il avait observés, sur la blépharoptose double, la faiblesse des muscles masticateurs, la parésie des muscles de la nuque, et émettait l'hypothèse qu'il s'agissait d'une lésion bulbaire sans pouvoir en fournir la preuve. C'est seulement en 1887 qu'une observation avec examen anatomique fut apportée par Oppenheim, qui ne constata aucune altération bulbaire.

Depuis cette époque, les observations du syndrome d'Erb se sont multipliées et plusieurs mémoires ont paru sur ce sujet en France et en Allemagne. L'un des plus importants est celui de Goldflam (2) (1893) qui admet l'existence de troubles fonctionnels moteurs des extrémités unis aux manifestations bulbaires les plus variées, simulant la paralysie labio-glosso-laryngée. Citons encore les travaux de Eisenlohr, Bernhardt, Remak, Jolly, Strümpell, Senator en Allemagne, ceux de Jean Charcot et Marinesco, Devic et Roux, Dumarest, Brissaud et Lantzenberg, Widal et Marinesco, P. Marie et Roques, la thèse de V. Ballet (3) qui a rassemblé trente-six observations, la monographie toute récente de Oppenheim; le professeur Raymond a consacré plusieurs de ses cliniques à l'étude critique de la paralysie bulbaire asthénique (4).

SYMPTOMATOLOGIE. — Les symptômes observés dans la paralysie bulbaire asthénique sont très variables suivant les cas; ils se groupent de façons diverses, mais ils ont un certain nombre de caractères généraux communs.

(1) Erb, Zur Casuistik der bulbären Lähmungen (*Arch. für Psych.*, 1879, t. IX, 2 Heft.

(2) Goldflam, Ueber einen scheinbar heilbaren bulbär paralytischen Symptomenkomplex mit Betheiligung der Extremitäten (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1893, t. IV, H. 3-4).

(3) V. Ballet, La paralysie bulbo-spinale d'Erb. Th. de Paris, 1898.

(4) Raymond, Cliniques des maladies du système nerveux, 4e série, 1900, et 5e série, leç. XIX et XX, 1901.

Analysons d'abord les divers troubles paralytiques qui ont été signalés : la céphalalgie, localisée à la nuque, à la région occipitale, ou généralisée, est fréquente au début ; elle peut s'accompagner de névralgies dans le domaine des divers nerfs craniens ou spinaux, de vertiges, de troubles vaso-moteurs de la face. Souvent, aussi, les malades ont accusé tout d'abord de la faiblesse dans les membres, une fatigue rapide hors de proportion avec l'effort donné. Cette asthénie se manifeste soit dans les muscles des membres, soit dans les petits muscles de la face.

La chute de la paupière, le plus souvent double, est observée fréquemment comme manifestation initiale ; elle est associée peu de temps après à l'ophtalmoplégie externe ordinairement incomplète et caractérisée par le strabisme et la diplopie ; rarement, la musculature externe est atteinte dans toutes ses parties ; les modifications pupillaires sont très rares.

Les muscles de la face sont souvent paralysés, mais fréquemment le facial inférieur conserve en partie sa motilité.

Parfois, la physionomie est absolument sans expression, par suite de la disparition des mouvements, des plis, des rides de la figure, et si les paupières sont en même temps légèrement tombantes et les globes oculaires immobilisés, on a sous les yeux un facies rappelant celui de la poliencéphalite supérieure chronique, le facies d'Hutchinson.

La faiblesse des muscles masticateurs et particulièrement des masséters a été signalée dès les premières observations d'Erb ; la parésie des muscles du pharynx et du voile du palais amène des troubles de la déglutition d'intensité variable. La langue elle-même est souvent paralysée complètement ; parfois aussi la parésie ne porte que sur certains groupes de muscles.

Ces divers troubles moteurs ont une influence sur la phonation : non seulement les cordes vocales peuvent être parésiées comme dans les cas de Hoppe, de Bernhardt, mais l'articulation et la transmission des sons apparaissent modifiées la voix est faible, rauque, nasonnée, la parole est traînante et souvent inintelligible après les premières phrases.

La parésie des muscles de la nuque est un des caractères les plus frappants de la maladie et qui la distingue de la paralysie labio-glosso-laryngée : au plus haut degré, la tête n'est plus maintenue sur les épaules, le malade la soutient avec ses mains, ou bien la laisse inclinée en avant sur la poitrine. Parfois, on ne constate qu'une fatigue particulière, la difficulté à conserver certaines positions, d'autant plus que les muscles rotateurs, et surtout les sterno-mastoïdiens peuvent participer à l'asthénie.

Goldflam a attiré l'attention sur les parésies des muscles des membres et du tronc qui peuvent réduire le patient à l'immobilité à peu près complète. La parésie prédomine dans les muscles voisins

de la racine des membres et n'atteint les muscles des mains et des pieds que tardivement. Les réflexes tendineux restent normaux ou sont un peu diminués, les muscles ne sont habituellement pas atrophiés, et l'atrophie signalée dans quelques cas était peu étendue et non progressive ; les tremblements fibrillaires ont été rarement observés. L'examen électrique n'indique pas trace de réaction de dégénérescence, mais donne dans certains cas une réaction étudiée par Jolly sous le nom de *réaction myasthénique* et qui consiste dans la diminution de la durée et de la force de la contraction musculaire au fur et à mesure de la répétition des excitations faradiques. Après un certain temps, la contraction finit même par disparaître. Le phénomène se produit encore plus rapidement quand on a fait précéder l'excitation électrique de quelques contractions musculaires. Enfin un muscle qui après plusieurs excitations électriques ne se contracte plus, peut reprendre ses mouvements volontaires normaux, et, réciproquement, le muscle parésié à la suite de contractions volontaires retrouve sa motilité sous l'influence de l'excitation électrique. Il s'agit d'un phénomène d'épuisement musculaire rapide, qui donne lieu à une réaction électrique inverse, pour ainsi dire, de celle qu'on constate dans la maladie de Thomsen ou *réaction myotonique*. Cette réaction est d'ailleurs inconstante.

On n'a pas observé de troubles des sphincters.

La sensibilité objective ne paraît pas atteinte fréquemment dans la paralysie bulbaire : on a signalé des phénomènes douloureux divers, céphalalgies, névralgies et parfois des zones d'anesthésie.

Mais ce qui caractérise surtout la maladie, c'est la nature des manifestations paralytiques, et leur évolution. Les troubles moteurs dans la paralysie bulbaire asthénique sont l'expression de l'épuisement musculaire précoce ; il en résulte que les muscles qui sont dans un état de contraction à peu près constant seront les premiers et les plus profondément atteints : tels les muscles des paupières, de l'œil, de la mimique, de la nuque, du tronc, etc. Strümpell a bien montré qu'il n'y avait pas de différence entre les parésies persistantes de ces muscles et les paralysies qu'on provoque dans les autres muscles par l'exercice ou la contraction électrique ; en effet, et c'est là le caractère particulier de la maladie qui nous occupe, à côté des troubles paralytiques de certains groupes musculaires, assez analogues à ceux que nous avons étudiés dans les paralysies bulbo-protubérantielles, on constate que la plupart des muscles, en apparence normaux, arrivent à la suite de quelques contractions ou efforts, à un état d'épuisement fonctionnel, d'asthénie qui les rend impuissants et comme paralysés. Après quelque temps de repos, la puissance fonctionnelle reparaît. Lorsque la maladie dure depuis longtemps, la parésie peut être persistante comme dans les muscles que nous énumérions plus haut. Mais ce caractère d'épuisement se manifeste même dans les

groupes musculaires parésiés et doués encore de quelque motilité ; c'est ainsi qu'en général ces muscles apparaissent plus puissants le matin, au réveil, que le soir, et que tel muscle qui ne présentait qu'une impuissance fonctionnelle incomplète, devient complètement paralysé à la suite de quelques efforts volontaires. Le releveur de la paupière, qui ne recouvrait qu'incomplètement le globe oculaire fatigué par quelques mouvements volontaires exécutés pour découvrir l'œil, laisse tomber complètement la paupière supérieure ; les muscles de la langue, lorsqu'on fait parler le malade, ne permettent plus, dans certains cas, au bout de quelques phrases une articulation nette des mots ; la parole devient bredouillée, traînante ; il en est de même des muscles de la main, lorsqu'on fait écrire le sujet : au bout de peu de temps les derniers mots deviennent illisibles. Un autre caractère non moins important de ces asthénies musculaires paralytiques, c'est leur variation d'intensité non seulement sous la dépendance de l'épuisement musculaire, mais encore à certaines périodes, périodes de rémissions si accusées que la guérison paraît à peu près complète. Toutefois, ces atténuations des symptômes ne s'étendent pas à tous les muscles, certaines parésies continuent leur évolution progressive, et, au bout d'un certain temps, les groupes musculaires eux-mêmes qui paraissaient avoir recouvré l'intégrité de leur fonction sont de nouveau parésiés. Goldflam a particulièrement bien décrit ces fluctuations observées dans le cours de la maladie.

Évolution. — La paralysie bulbaire asthénique a un début insidieux, et si les muscles innervés par les nerfs craniens sont généralement atteints les premiers, il est possible aussi de voir la parésie frapper les membres supérieurs ou inférieurs. De toutes façons, les troubles fonctionnels sont en général symétriques, ils évoluent progressivement et le syndrome n'apparaît au complet qu'après plusieurs semaines ou mois. On voit alors les troubles moteurs des membres supérieurs succéder à la parésie des divers muscles de l'œil, de la face, de la langue, etc., puis les membres inférieurs se prennent à leur tour pendant que les troubles bulbaires augmentent eux-mêmes d'intensité. L'asthénie motrice est alors généralisée et peut être si prononcée que, dans deux cas de Goldflam, les malades ne pouvaient plus faire un mouvement. Dans une observation rapportée par Remak, on voit, au contraire, que les symptômes parétiques étaient limités aux muscles innervés par les nerfs craniens. Karplus (1) a rapporté l'histoire d'une malade qui n'eut pendant plusieurs années qu'un ptosis double qui guérissait après quelques semaines et récidivait tous les ans. Plus tard, il y eut de même une parésie intermittente des membres, puis les phénomènes s'amendèrent.

(1) Karplus, De l'ophtalmoplégie asthénique (*Jahrb. für Psych.*, t. XV).

La marche de la maladie est lente, progressive, les troubles fonctionnels graves ne se montrent qu'après plusieurs années. Dans un cas de Pineles (1), la durée de l'affection n'a pas été de moins de six années ; dans la plupart des observations, on voit la maladie évoluer en dix-huit mois, deux ans, quatre ans. On a signalé des cas où la marche a été plus rapide et même aiguë (Widal et Marinesco). Le cours de la maladie est interrompu par des périodes de rémission plus ou moins longues, qui laissent croire à une guérison. Celle-ci, qui a été, en effet, signalée, est douteuse, car les récidives sont très fréquentes, trois cinquièmes des malades sont morts rapidement ou subitement d'une paralysie des organes de la respiration (Raymond). La mort est donc la terminaison habituelle, et c'est au milieu de crises de dyspnée, de palpitations, dans une syncope ou dans un accès de suffocation par corps étrangers des voies aériennes (Jolly) qu'elle se produit le plus souvent.

PRONOSTIC. — Le pronostic est toujours sombre, car les rémissions ne sont pas de longue durée et les récidives, entraînant des troubles fonctionnels respiratoires ou cardiaques graves, sont toujours à redouter. L'idée favorable qu'on s'était faite de cette affection, de sa curabilité même, reposait sur le caractère purement dynamique qu'on attribuait aux lésions bulbaires. Cette conception est-elle exacte ?

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La plupart des autopsies n'ont révélé l'existence d'aucune lésion dans les centres bulbo-médullaires qui paraissent cependant bien devoir être mis en cause dans cette maladie : si certaines recherches anatomiques déjà anciennes, comme celles d'Oppenheim, d'Eisenlohr, n'ont pu être faites avec les techniques fines de l'histologie moderne, des cas observés plus récemment, tels que ceux de Hoppe, de Mayer, de Raymond de Giese et Schultze, n'ont pas révélé des lésions appréciables du bulbe ou de la protubérance.

Kalischer a signalé toutefois la fréquence de petites hémorragies d'âges divers dans les différentes régions du bulbe et de la moelle, l'atrophie des cellules ganglionnaires, et des lésions vasculaires (2). C. Meyer a vu des cellules vacuolisées dans le noyau de l'hypoglosse et dans les cornes antérieures de la moelle ; les racines contenaient des fibres dégénérées décelées par la méthode de Marchi. Glockner a vu les cellules du noyau dorsal du pneumogastrique altérées, mais les autres noyaux bulbaires étaient normaux. Il a signalé également des lésions diverses des fibres musculaires de la langue. Dans le cas de Widal et Marinesco, l'examen des noyaux bulbaires et des cornes antérieures de la moelle par la méthode de Nissl révéla l'existence des

(1) Cité in Raymond, Clinique des maladies du système nerveux.

(2) Le cas de Kalischer a été aussi, à cause des lésions anatomiques, considéré comme un exemple de poliencéphalomyélite et non de paralysie asthénique.

lésions cellulaires légères paraissant primitives. Déjerine et Thomas (1), dans un cas où étaient réunis la plupart des symptômes de la paralysie bulbaire, constatèrent à l'autopsie l'intégrité des noyaux des nerfs craniens colorés par la méthode de Nissl, mais découvrirent des lésions assez limitées de l'écorce cérébrale sur les circonvolutions motrices du côté gauche, le pied du pédoncule cérébral gauche, et le faisceau pyramidal des deux côtés. Ces auteurs ont signalé également la dégénérescence graisseuse des muscles parésiés. En présence de faits nombreux, où l'examen histologique fut négatif, on ne peut attacher à ces cas isolés, qui nous montrent des lésions superficielles et disparates, hors de proportion avec les troubles fonctionnels observés, une importance assez grande pour renverser les opinions qui ont eu cours jusqu'à présent; « jusqu'à plus ample informé, le syndrome connu sous le nom d'*asthénie bulbaire* se rapporte bien à une affection *sine materia* » (Raymond).

NATURE. — La paralysie bulbaire asthénique constitue-t-elle une entité morbide à part ou ne représente-t-elle qu'une forme de la poliencéphalomyélite à laquelle elle serait rattachée par une série de types intermédiaires ? Les deux opinions ont été également soutenues, mais la dernière est celle qui rallie le plus grand nombre de partisans : le caractère variable des parésies persistantes ou des asthénies consécutives à l'effort musculaire n'est pas absolument propre à cette affection ; dans un certain nombre de paralysies organiques, incomplètes, la répétition de la contraction musculaire exagère rapidement l'importance fonctionnelle. Les rémissions elles-mêmes ainsi que la guérison ont été observées dans les ophtalmoplégies nucléaires. Enfin les atrophies musculaires, qui sont très prononcées dans les poliencéphalomyélites, bien que rares, ne sont pas inconnues dans la paralysie asthénique. Erb avait constaté déjà l'atrophie des muscles de la nuque chez deux de ses malades. Plusieurs auteurs l'ont indiquée à l'état d'ébauche, et récemment Finizio a observé une atrophie du deltoïde avec tendance à la réaction de dégénérescence.

La paralysie bulbaire asthénique possède donc un certain nombre des caractères qui appartiennent aux poliencéphalomyélites et ceux qui paraissent lui appartenir en propre peuvent être observés dans la poliencéphalomyélite. Il faut toutefois reconnaître que le syndrome d'Erb avec ses manifestations, non seulement bulbaires, mais spinales, qui trahissent l'asthénie motrice, non seulement d'un groupe de noyaux bulbaires, mais parfois de tous les centres ganglionnaires depuis le pédoncule (troisième paire) jusqu'à la moelle, revêt bien une physionomie clinique spéciale et qui justifie une individualisation

(1) Déjerine et Thomas, Un cas de paralysie bulbaire asthénique suivi d'autopsie (*XIIIe Congrès international de médecine*, 1900).

nosographique. Nous verrons plus loin que le diagnostic de cette affection peut être établi aussi sur une base assez solide.

Au point de vue pathogénique, nous sommes réduits à des hypothèses; la clinique nous conduit à supposer que les symptômes observés analogues à ceux de la poliencéphalite expriment l'altération des noyaux bulbo-protubérantiels, l'anatomie ne nous montre pas cette altération ; nous devons admettre qu'il s'agit d'un trouble fonctionnel, dynamique, peut-être en rapport avec des modifications circulatoires. Mais rien de précis ne peut-être affirmé à ce sujet (1).

ÉTIOLOGIE. — L'étiologie ne nous apporte aucune indication qui puisse nous éclairer sur la nature de la paralysie bulbaire asthénique. Ce syndrome se rencontre plus souvent chez la femme que chez l'homme, chez les sujets jeunes surtout, mais on l'a observé chez des personnes qui avaient dépassé quarante et cinquante ans. Dans certains cas, on a trouvé des antécédents névropathiques héréditaires et personnels, mais la véritable cause déterminante de la maladie a échappé le plus souvent. L'existence antérieure d'une maladie infectieuse (syphilis, tuberculose, influenza, amygdalite), d'une auto-intoxication (Feinberg), d'un traumatisme, signalée dans un certain nombre d'observations, ne paraît pas avoir joué un rôle bien défini dans le développement de la maladie.

DIAGNOSTIC. — Dans la période de début, le diagnostic de la paralysie bulbaire asthénique est difficile, on peut la méconnaître et croire à une asthénie musculaire, comme il s'en produit à la suite des maladies infectieuses, ou craindre, au contraire, une paralysie bulbaire aiguë ou progressive.

A la période d'état, l'évolution antérieure des accidents, la marche insidieuse, lente des phénomènes, l'absence de troubles cardiaques ou respiratoires permettront d'écarter l'hypothèse de paralysie bulbaire aiguë.

La paralysie labio-glosso-laryngée sera distinguée par la constatation des caractères suivants propres à la paralysie bulbaire asthénique : envahissement précoce des masticateurs (Goldflam) ; absence habituelle d'atrophie et de réaction de dégénérescence, de tremblement fibrillaire des muscles, caractères à peu près constants au contraire dans la poliomyélite; par l'atteinte du facial supérieur et du moteur oculaire commun, très rares dans la poliencéphalite inférieure, enfin par le degré léger des troubles dus à la lésion du noyau de l'hypoglosse atteint d'une façon précoce dans la paralysie labio-glosso-laryngée. Le caractère rémittent des parésies, le phénomène de

(1) Déjerine et Thomas, dont nous avons rapporté l'observation, sans conclure à la nature organique de la paralysie d'Erb, pensent qu'elle est peut-être moins une entité morbide qu'un syndrome concernant des affections de nature et d'origine différentes.

l'épuisement musculaire si accentué, appartiennent tout spécialement à la paralysie bulbaire asthénique.

La poliencéphalite supérieure ou ophtalmoplégie nucléaire sera plus difficile à distinguer dans certains cas; toutefois, l'ophtalmoplégie externe n'est jamais tout à fait complète dans le syndrome d'Erb, et, d'autre part, la parésie fréquente des muscles du cou, des masticateurs, les troubles de déglutition, en l'absence même de parésie des membres, permettront de distinguer les deux maladies. Dans certains cas, le diagnostic de paralysie bulbaire asthénique restera bien hésitant: quand, par exemple, les accès dyspnéiques, les troubles cardiaques, qui n'apparaissent généralement qu'à la fin de la maladie, se montreront d'une façon précoce. On sera tenté, malgré les variations d'intensité dans les phénomènes, la rémittence des accidents, de croire à une lésion bulbaire ou névritique plutôt qu'à la paralysie asthénique. Les conséquences de ces troubles dynamiques sont d'ailleurs très graves et leur pronostic très sombre ne diffère guère de celui de la paralysie labio-glosso-laryngée.

En résumé, il existe toute une série de troubles essentiellement dynamiques revêtant une partie des caractères des lésions organiques nucléaires du bulbe et de la protubérance. Ce complexus symptomatique, limité par Erb à certaines manifestations bulbaires, a été amplifié par Goldflam, Strümpell et d'autres auteurs qui ont fait rentrer dans ce syndrome les manifestations spinales. A côté des paralysies par lésions des cornes antérieures médullaires et des noyaux bulbo-protubérantiels dont nous connaissons les relations et les modes d'association (poliomyélite, poliencéphalite, poliencéphalomyélite), il faut faire une place à un groupe d'affections qui n'en sont en quelque sorte que les modalités fonctionnelles : les asthénies motrices bulbo-spinales (Raymond) ou paralysies bulbo-spinales asthéniques. Elles sont caractérisées surtout au point de vue clinique par l'épuisement musculaire précoce, par des parésies plutôt que par des paralysies avec rémissions et exacerbations, par l'atteinte plus spéciale de certains groupes musculaires (nuque, mâchoires, paupières), par l'évolution lente avec rémission et apparence de guérison, mais se terminent le plus souvent par la mort au milieu des troubles respiratoires ou cardiaques.

TRAITEMENT. — Il n'y a pas de médication qui ait un rôle efficace dans la paralysie bulbaire asthénique. La strychnine est sans avantages, et n'est peut-être pas sans inconvénients. Il en est de même de la faradisation qui peut être dangereuse. Il faudra éviter, en effet, toutes les causes de fatigue musculaire, prescrire le repos, et agir sur la santé générale par l'emploi des toniques, des modificateurs des centres nerveux, par les cures d'air, sans chercher à réveiller l'énergie musculaire d'une façon spéciale.

MALADIES DES MÉNINGES ENCÉPHALIQUES

MÉNINGITES AIGUËS

PAR

V. HUTINEL

Professeur à la Faculté de médecine,
Médecin de l'Hospice des Enfants assistés.

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES.

APERÇU ANATOMIQUE ET DIVISION. — Trois membranes superposées : la dure-mère, l'arachnoïde et la pie-mère, enveloppent l'encéphale et la moelle épinière. Au point de vue anatomique et surtout au point de vue pathologique, ces enveloppes constituent deux systèmes de protection bien distincts : la *méninge dure* et la *méninge molle* séparées l'une de l'autre par la séreuse arachnoïdienne.

La dure-mère est un sac fibreux, résistant et inextensible. Elle tapisse la face interne du crâne, adhère intimement à sa base et, chez l'adulte, se détache facilement de sa calotte. Elle émet des prolongements membraneux qui soutiennent et séparent les différentes lortions de l'encéphale ; elle contient de gros canaux veineux appepés sinus, et se prolonge autour de l'axe médullaire jusqu'à l'extrémité du canal sacré. Elle est tapissée par un revêtement endothélial : c'est à cette couche de cellules plates que se réduit le feuillet pariétal de l'arachnoïde.

La dure-mère, doublée de son endothélium arachnoïdien, a beaucoup plus de rapports avec le crâne qu'avec le cerveau dont la sépare, sur toute son étendue, la cavité arachnoïdienne.

La pie-mère, qui recouvre le cerveau, le cervelet et la moelle, se moule sur toutes les parties constituantes des centres nerveux. Elle tapisse les circonvolutions, s'insinue dans leurs anfractuosités, pénètre dans les ventricules et change d'aspect, d'épaisseur et même de structure suivant les parties qu'elle revêt. Sur les circonvolutions cérébrales, elle est constituée par une trame conjonctive délicate et par un abondant réseau vasculaire, artériel et veineux ; sur la moelle elle est plus dense, plus résistante et constitue une véritable membrane fibreuse ; dans les ventricules, elle pousse des prolongements vasculaires qui forment la toile choroïdienne et les plexus choroïdes.

Sur le réseau pie-mérien s'étale, à la façon d'une toile transparente, le feuillet viscéral de l'arachnoïde, constitué par une fine membrane conjonctive et par un endothélium.

Entre la pie-mère qui s'enfonce dans tous les sillons et l'arachnoïde qui ne touche que la convexité des circonvolutions, il existe tout un système de canaux prismatiques ; ce sont les espaces sous-arachnoïdiens, qui convergent vers la base pour former de grands espaces ou confluents, communiquant avec les cavités ventriculaires. Dans ces espaces, qu'on retrouve autour de la moelle, se meut un liquide qui oscille de la cavité cranienne à la cavité rachidienne en suivant les pulsations artérielles et les mouvements respiratoires. Ce liquide n'est pas une lymphe : c'est un véritable produit de sécrétion dans lequel baignent les centres nerveux, comme le fœtus dans le liquide amniotique, et qui les protège d'autant mieux qu'il se déplace plus facilement.

La pie-mère est unie à l'arachnoïde viscérale, sur toute son étendue, par des tractus conjonctifs plus ou moins longs. Les deux membranes, avec le liquide qui les sépare, forment l'enveloppe molle des centres nerveux.

Ces deux couches protectrices diffèrent l'une de l'autre par leurs connexions, par leurs vaisseaux sanguins et par leur mode de nutrition non moins que par leurs fonctions. Elles diffèrent aussi par leurs maladies, car elles ne sont pas lésées dans les mêmes conditions.

Certes, il est possible qu'une inflammation suppurative, après avoir atteint la dure-mère, se propage secondairement à la pie-mère, et qu'un néoplasme venu du dehors ne s'arrête pas à la barrière de la cavité arachnoïdienne. Il se peut aussi qu'une inflammation de la pie-mère retentisse plus ou moins directement sur la dure-mère ; mais les véritables méningites sont des inflammations de la pie-mère et du feuillet viscéral de l'arachnoïde ; elles ne vont jamais sans une modification plus ou moins profonde du liquide céphalo-rachidien ; ce sont des *leptoméningites*.

Les inflammations de la dure-mère, plus rares, ont des caractères spéciaux ; elles forment un chapitre à part : celui des *pachyméningites*.

Entre les pachyméningites et les méningites, et leur servant en quelque sorte d'intermédiaire, se placent les *thromboses des sinus* de la dure-mère.

Nous ne nous occuperons ici que des méningites proprement dites ou leptoméningites, c'est-à-dire des inflammations qui atteignent simultanément la pie-mère et l'arachnoïde viscérale.

La continuité des enveloppes de l'encéphale et de la moelle et les oscillations incessantes du liquide céphalo-rachidien contribuent à nous expliquer pourquoi les infections des méninges cérébrales se propagent si communément aux méninges spinales. Dans leurs formes les plus aiguës, les méningites sont cérébro-spinales ; dans les formes subaiguës, la moelle est moins fatalement atteinte.

HISTORIQUE. — Le mot de *méningite* date du commencement du siècle (Herpin, 1803) ; mais, avant qu'il ne fût créé, l'affection était déjà connue, du moins dans ses manifestations les plus frappantes.

Les anciens confondaient, sous le nom de φρενεσις, toutes les affections fébriles susceptibles de produire le délire. Meibomius, Willis et Morgagni essayèrent timidement de distinguer l'inflammation méningée de l'inflammation cérébrale. Au commencement du XVIII[e] siècle, on publia quelques observations dans lesquelles se devinent des méningites et Sauvages, en 1763, esquissa le tableau d'une maladie qu'il regarda comme une forme de l'éclampsie : *eclampsia ab hydrocephale*, dans laquelle on reconnaît vaguement la méningite tuberculeuse.

Bientôt après, en 1768, Robert Whytt donna de l'hydrocéphalie aiguë une description clinique si remarquable qu'à partir de cette époque la question entra dans une autre phase. Il divisa la maladie en trois périodes, en se basant sur les caractères de la fièvre et du pouls, et sut grouper les symptômes propres à chacune de ces périodes. Pour lui, comme pour ses successeurs, l'épanchement ventriculaire était la vraie cause de la maladie ; mais d'où provenait cet épanchement? Quin l'attribuait à une accumulation morbide du sang dans les vaisseaux et même à un certain degré d'inflammation. Edward Ford précisa davantage et fit intervenir soit une inflammation de la pie-mère, soit une induration squirreuse du cerveau et du cervelet.

Peu à peu, les médecins s'habituèrent à voir dans l'inflammation la cause de l'épanchement et de la maladie. Quand Herpin, se basant sur un certain nombre de blessures observées à l'armée du Rhin, établit une distinction entre la méningite et l'encéphalite, le mot fut vite adopté ; mais que désignait-il exactement?

Gœlis plaçait le siège de l'inflammation dans l'arachnoïde, Coindet dans les ventricules cérébraux, Brachet dans les lymphatiques, Abercrombie dans le cerveau, Senn dans les mailles de la pie-mère ! On s'entendait donc sur le caractère inflammatoire du mal ; mais on n'était pas d'accord sur sa localisation.

Jusque-là, on confondait dans une description unique toutes les inflammations des méninges, sans se douter que, pour les plus intéressantes, il fallait faire intervenir autre chose qu'un processus phlegmasique banal.

Quelques cliniciens, comme Guersant, avaient remarqué la coexistence des méningites avec les tubercules ; mais c'est Papavoine qui reconnut le caractère tuberculeux de certaines méningites (1830). Il montra que l'affection tuberculeuse précède la phlegmasie et que les granulations peuvent exister sans causer d'inflammation.

Dès lors, la *méningite tuberculeuse* était créée. Lediberder, Rufz, Fabre et Constant, Gerhardt, etc., ne gardaient plus de doutes sur

la nature tuberculeuse des granulations méningées, qui leur paraissaient être identiques aux granulations des séreuses et qu'ils rencontraient surtout chez les sujets ayant des tubercules dans d'autres organes. Bientôt on alla trop loin dans cette voie et on crut voir des tubercules dans toutes les méningites.

Rilliet et Barthez établirent alors une distinction absolue entre les *méningites franches*, aiguës, et la *méningite tuberculeuse* ; ils démontrèrent que les deux maladies sont aussi distinctes l'une de l'autre que la phtisie l'est de la pneumonie. A vrai dire, ils avaient eu des précurseurs; déjà Hopfengartner, Coindet, Mathey avaient tenté de séparer la méningite de l'hydrocéphalie aiguë ; et Jahn avait tracé de l'encéphalite aiguë un tableau qui ressemble fort à celui des méningites aiguës. D'autre part, pour Evanson et Maunsell, l'arachnitis de la convexité se distinguait de la méningite de la base ; Parent-Duchâtelet et Martinet avaient noté que l'inflammation de la base est beaucoup plus commune chez les enfants que chez les adultes ; mais il fallut l'autorité de Rilliet et Barthez pour faire accepter cette séparation entre des maladies « dont les causes ne sont pas les mêmes, qui atteignent des sujets placés dans des conditions différentes, qui n'ont ni le même mode de début, ni les mêmes caractères anatomiques et qui ne réclament pas un traitement en tous points semblable ».

A partir de cette époque, on décrit, dans tous les traités classiques, des méningites aiguës simples à côté des méningites tuberculeuses; on précise leurs caractères anatomiques et cliniques et on constate que certaines d'entre elles éclatent sous forme d'épidémies, particulièrement dans les casernes.

Cependant les progrès de la bactériologie nous amenaient peu à peu à penser que les inflammations, autrefois considérées comme simples, étaient en réalité dues à l'intervention de germes vivants. Dès lors, la méningite tuberculeuse n'apparaissait plus comme la conséquence d'une diathèse, mais comme le résultat d'une infection par le bacille de Koch. De même, les méningites aiguës, aussi bien celles qui surviennent isolément que celles qui se montrent sous la forme épidémique, devenaient les manifestations locales d'infections multiples et variables. Les travaux de Netter, de Fränkel, de Sänger, de Weichselbaum, éclairent alors la question d'un jour nouveau ; les observations et les travaux se multiplient ; nous arrivons à la phase contemporaine de l'histoire des méningites.

Depuis quelques années, cependant, on cherche à étendre le champ des méningites. Il y a dix ans encore, il n'y avait d'autres méningites que celles qui se caractérisaient anatomiquement par la présence d'un exsudat purulent ou séro-purulent à la surface de l'encéphale ou dans les ventricules. Les affections qui se manifestaient cliniquement par des symptômes complexes, plus ou moins pareils à ceux

des inflammations méningées, mais qui guérissaient, n'avaient pas droit à cette dénomination, pas plus que celles qui n'avaient causé que de la congestion avec ou sans exsudation séreuse dans la pie-mère. Une séparation absolue était ainsi établie entre les méningites suppurées ou tuberculeuses et les états morbides dans lesquels des infections manifestes ou des toxémies avaient porté leur action sur la périphérie de l'encéphale. N'avait-on pas le droit, cependant, de se demander si telle infection qui, dans une autre séreuse, comme la plèvre, détermine suivant les cas des suppurations ou des exsudations séro-fibrineuses, ne pouvait pas se comporter de même dans les méninges?

Je m'étais posé cette question en 1892, à propos des infections pneumococciques. L'année suivante, Quincke tenta une description des méningites séreuses; il crut qu'elles n'étaient pas provoquées par des microorganismes. Depuis, des observations assez nombreuses ont été publiées, particulièrement par Concetti, Alamelle, Haushalter, etc.

En 1894, Dupré, appelant l'attention sur les méningites curables, souvent appelées *fausses méningites*, proposa le mot de *méningisme*, issu du *péritonisme* de Gubler, pour désigner l'ensemble des symptômes éveillés par la souffrance des zones méningo-corticales et indépendants de toute altération anatomique durable. Un instant, le mot fit fortune; il était commode dans les cas douteux et peu compromettant. Pourtant il n'avait pas une signification bien déterminée et il ne pouvait servir qu'à masquer notre ignorance. A mesure que les faits étaient mieux observés et que la ponction lombaire de Quincke nous permettait de les étudier de plus près, le sens du mot *méningisme* se restreignit et le jour n'est sans doute pas éloigné où ce terme ne sera plus applicable qu'aux manifestations pseudo-méningitiques de l'hystérie.

Même ainsi délimitée, la question des méningites est encore singulièrement étendue. Nous nous trouvons en présence d'infections diverses des enveloppes du cerveau, différant les unes des autres par des caractères importants, tout en gardant entre elles de nombreux points de contact. Il nous semble utile d'étudier d'abord, dans une vue d'ensemble, par quels germes et de quelle façon s'infectent les méninges et de voir comment elles réagissent.

Nous aurons ensuite à étudier successivement la méningite tuberculeuse, les méningites suppurées et particulièrement la méningite cérébro-spinale épidémique; puis nous devrons parler des méningites aiguës non suppurées, séreuses ou congestives, et du méningisme.

ÉTIOLOGIE. — Dans les méninges, comme dans les autres organes, ce qui caractérise avant tout l'inflammation, c'est un

ensemble de phénomènes réactionnels et synergiques qui se produisent dans les points irrités par des agents pathogènes. Or la plupart de ces agents d'irritation sont des germes vivants. Quels sont donc les germes qui peuvent faire naître les méningites ?

Sur ce point, les enveloppes du cerveau ne présentent rien qui les distingue essentiellement des autres appareils d'origine conjonctive. Certes, il y a des microorganismes que l'on rencontre particulièrement dans les exsudats méningés ; les uns sont plus ou moins spécifiques, comme le bacille tuberculeux, le bacille d'Eberth, etc. ; les autres sont des bactéries assez vulgaires. Il en est, comme le méningocoque de Weichselbaum ou comme le pneumocoque, qui se rencontrent plus fréquemment que les autres et qui vraiment jouent un rôle prépondérant dans l'étiologie des méningites aiguës ; on peut dire cependant que la plupart des agents pathogènes connus sont capables d'enflammer les méninges. Tous ne sont pas également dangereux ; mais, à l'occasion, les germes les plus vulgaires, depuis les streptocoques jusqu'aux colibacilles, peuvent faire naître la maladie. Plus tard, nous aurons à voir si ces germes agissent seuls ou par l'intermédiaire de leurs poisons.

Par quelles voies les enveloppes du cerveau peuvent-elles donc être infectées ? Il ne s'agit pas ici d'un organe ouvert, mais d'un appareil que la nature a protégé d'une façon toute spéciale.

Cette infection peut se réaliser de trois façons : 1° elle est directe quand les enveloppes du cerveau sont mises en communication avec l'extérieur par une lésion préalable ; 2° elle résulte, dans certains cas, de la propagation d'une infection de la peau ou des cavités voisines ; 3° elle peut provenir d'une infection plus ou moins éloignée dont les germes sont introduits dans la cavité cranienne par les voies sanguine ou lymphatique.

1° L'infection s'opère directement quand l'enveloppe osseuse des centres nerveux est perforée ou brisée. Dans ce cas, la cavité cranienne devient accessible aux germes qui ne tardent pas à l'envahir si on ne la protège pas par une antisepsie immédiate. Rien de plus simple que le mécanisme de l'infection dans les fractures compliquées de plaies. Dans les fractures simples, il n'y a pas de solution de continuité du tégument ; mais le trait de la fracture se prolongeant dans le rocher, dans l'ethmoïde ou dans le sphénoïde, il en résulte une fissure qui met en communication l'intérieur du crâne avec une cavité naturelle généralement infectée, et l'existence de cette fissure dangereuse est souvent révélée par un écoulement de sang ou de liquide céphalo-rachidien. Dans certains cas, le traumatisme ne détermine aucune solution de continuité, et cependant la méningite peut s'ensuivre. Mais alors il n'intervient que pour appeler sur les méninges et localiser sur elles une infection déjà existante.

2° Les infections de voisinage qui sont susceptibles de se pro-

pager aux enveloppes du cerveau sont nombreuses et variables.

Au premier rang se placent celles de l'oreille. Toutes les suppurations auriculaires, même les simples furoncles, sont à craindre. Les plus redoutables sont les suppurations de l'oreille moyenne qui se propagent aux cellules mastoïdiennes. La carie du rocher, la carie de la tête du marteau, causent des otorrhées chroniques, souvent suivies de suppurations intracraniennes quand la lamelle osseuse qui sépare le pus de la dure-mère n'oppose plus à l'infection une barrière suffisante. Il ne faudrait pas croire cependant que les otoméningites fussent toujours le résultat d'une brèche faite à la boîte osseuse par la suppuration; elles proviennent souvent d'une infection, aiguë ou chronique, transmise de l'appareil auriculaire aux méninges soit par la voie des lymphatiques, soit par l'intermédiaire des sinus voisins, soit même par des phagocytes.

Les suppurations orbitaires, non seulement celles de l'œil ou celles de ses vaisseaux, mais les phlegmons de l'orbite, les ostéo-périostites et parfois même de simples infections conjonctivales avec chémosis peuvent se transmettre aux méninges, par le trou optique ou par la voûte orbitaire.

Les cavités nasales communiquent avec des sinus dont l'inflammation peut être dangereuse pour les enveloppes du cerveau. Les sinusites frontales, ethmoïdales et sphénoïdales menacent directement l'encéphale. La sinusite maxillaire menace surtout l'orbite.

Ces infections de voisinage sont généralement des suppurations banales dont les pneumocoques, les staphylocoques et les streptocoques sont les agents habituels; parfois cependant elles sont spécifiques, comme certaines lésions tuberculeuses, et dans certains cas elles sont mixtes. Ainsi dans les caries syphilitiques du plafond des fosses nasales ou du rocher, s'il se produit une infection intracranienne, les agents de cette infection sont de vulgaires pyogènes.

Il n'est pas nécessaire qu'une infection s'attaque à la boîte osseuse elle-même pour menacer les méninges.

Une infection, même superficielle, du tégument, comme celle que réalisent un érysipèle, un furoncle, un anthrax, un phlegmon de la face ou du cuir chevelu, peuvent amener l'apparition d'une méningite. Dans ces cas, interviennent parfois les vaisseaux lymphatiques ou veineux qui, s'enflammant eux-mêmes, conduisent le germe infectieux à l'intérieur du crâne; plus souvent ce sont les phagocytes qui, après avoir englobé les bactéries, les déposent sur les méninges.

La présence de microbes pathogènes dans les cavités naturelles, particulièrement dans l'arrière-cavité des fosses nasales, est un danger pour le cerveau, surtout quand les organes lymphoïdes qui devraient contribuer à la défense de cette région sont modifiés dans leur structure par une inflammation chronique. Certaines méningites ont sans doute leur origine dans une infection de la pituitaire

ou de l'amygdale de Luschka; la communication semble en effet facile par les voies lymphatiques à travers les trous de la lame criblée de l'ethmoïde. Il ne faudrait pas cependant exagérer l'importance de ces communications lymphatiques ; les vaisseaux blancs ne peuvent pas être suivis jusque dans les méninges, et ce sont surtout les leucocytes qui paraissent être les agents vecteurs des microbes.

3° D'ordinaire, les méningites ont des sources plus lointaines. L'infection se fait alors, dans la plupart des cas, par la voie sanguine.

Toute infection peut causer une méningite, si les germes qui la réalisent pénètrent dans le sang. Une infection pyohémique ou puerpérale, une septicémie d'origine bronchique, intestinale, biliaire, urinaire ou endocarditique, peut se terminer par une méningite.

Cependant les infections qui se propagent aux enveloppes du cerveau ont, dans l'économie, des sièges de prédilection.

En première ligne, il faut placer les poumons. Nous aurons à étudier particulièrement les méningites pneumococciques. Il n'est pas très rare, d'autre part, de voir survenir des suppurations intracraniennes, causées par des pyogènes vulgaires, à la suite de dilatations bronchiques ou de suppurations pulmonaires (Conchon).

Ensuite vient l'endocarde. Souvent il part des valvules malades des embolies plus ou moins massives qui causent des oblitérations artérielles, des ramollissements, etc. ; il en part aussi, dans certains cas, des embolies microbiennes; alors les germes pathogènes introduits par la voie sanguine dans la cavité cranienne causent des inflammations locales ou diffuses.

Puis viennent les infections intestinales, particulièrement celles du gros intestin (côlites, dysenterie, etc.); celles des séreuses, des os, de la peau, etc. Ces infections originelles ont parfois un caractère spécifique, comme celles de la fièvre typhoïde, du choléra, etc. ; mais au cours même des maladies les plus nettement différenciées, comme la variole, la fièvre typhoïde, la scarlatine, etc., si une méningite éclate, il arrive bien souvent qu'on trouve dans les exsudats des pyogènes vulgaires qui la classent parmi les infections secondaires.

Il semble donc que la genèse des méningites soit facile à expliquer, au cours des infections les plus diverses. Étant donné un foyer morbide dans lequel pullulent des germes pathogènes, il vient un moment où ces germes passent dans le sang et, charriés par lui, vont se fixer dans les organes qui, par le fait de leur développement, de leur vascularisation ou de leur moindre résistance, constituent un milieu favorable à leur pullulation.

Quand certains germes sont atténués dans leur virulence, on les voit se fixer de préférence dans des appareils, comme les articulations, où ils se trouvent moins exposés à être détruits par les pha-

gocytes que dans les poumons ou l'intestin (Bezanson et Griffon). Il est possible que, chez quelques sujets, particulièrement dans le jeune âge, les méninges offrent ainsi un terrain propre au développement des microbes pathogènes.

Mais il ne faudrait pas exagérer la part qui revient aux microorganismes dans la production des méningites. S'ils sont abondants et s'ils jouent un rôle prépondérant dans les formes suppurées, il n'en est peut-être plus absolument de même dans les formes congestives ou séreuses. Là, il faut tenir compte surtout des poisons solubles qui ont pénétré dans le sang ; ceux-ci ont pour les éléments nerveux une affinité qui varie suivant leur provenance ; ils peuvent déterminer des phénomènes de vaso-dilatation et d'exsudation, en l'absence de tout germe au point lésé, et leur action se retrouve, associée à celle des microbes, même dans les méningites les plus graves.

Il faut d'autre part considérer le terrain sur lequel tombent les microorganismes. Il y a des causes qui favorisent leur invasion, comme les traumatismes, les refroidissements, le surmenage intellectuel, l'alcoolisme, etc. ; il y a des prédispositions individuelles qui sont créées par l'âge, par le sexe des sujets, par l'existence d'une lésion encéphalique ou d'accidents nerveux antérieurs ; enfin il y a une prédisposition générale qui prime toutes les autres et dont nous retrouverons l'influence néfaste dans la plupart des méningites : c'est l'hérédité névropathique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les lésions qui caractérisent les méningites sont complexes et variables. Dans les formes les plus aiguës, l'encéphale est recouvert par une couche de pus ; dans les cas subaigus, dont la méningite tuberculeuse est le type, il baigne dans un liquide séro-fibrineux plus ou moins louche ; enfin, dans les formes les plus atténuées, les méninges ne présentent que de la congestion, avec un certain degré d'œdème.

Examinons rapidement ces réactions inflammatoires à leurs différents stades.

Le phénomène le plus banal, celui qui se rencontre dans tous les cas, mais qui ne suffit pas, lorsqu'il est le seul indice de l'atteinte subie par la pie-mère, à caractériser une méningite : c'est la *congestion*. Celle ci consiste en une dilatation plus ou moins marquée de tous les vaisseaux, et en une injection des capillaires qui donnent à la pie-mère une teinte rosée. D'ordinaire la substance grise des circonvolutions participe à cette hyperémie ; elle est violacée, hortensia et semble pointillée de rouge sur les coupes. La substance blanche elle-même, plus vascularisée, est striée de lignes noirâtres correspondant à des vaisseaux distendus. Les plexus et la toile choroïdienne sont rouges, turgescents et épaissis.

Quand l'hyperémie est générale, elle peut être attribuée à un simple

trouble de la circulation cérébrale. Si elle est partielle, si elle forme à la surface du cerveau, en dehors des parties déclives, des plaques plus ou moins étendues, on est en droit de supposer que la vaso-dilatation dont elle procède a eu pour cause une irritation locale.

La congestion existe dans toutes les méningites ; mais, le plus souvent, elle est associée à d'autres lésions. Son intensité n'est pas toujours en rapport avec la gravité du processus morbide ; elle est parfois très manifeste dans des cas où l'irritation semble modérée et elle peut manquer dans d'autres où l'inflammation est nettement caractérisée. Il est facile d'expliquer ce paradoxe. Quand un exsudat abondant, par exemple un épanchement intraventriculaire d'une centaine de grammes, refoule excentriquement la masse encéphalique et l'aplatit contre les parois inextensibles du crâne, les vaisseaux périphériques se vident et, au lieu d'une congestion, on observe une sorte d'anémie des circonvolutions qui sont plus blanches et plus denses.

La congestion peut aboutir à des *extravasations sanguines*. Celles-ci sont en général peu importantes; elles consistent en un piqueté hémorragique ou bien elles forment à la surface de l'encéphale de petites taches ecchymotiques et des suffusions sanguines. Ce fait est loin d'être commun, il se rencontre dans certaines formes de méningites, notamment dans celles que causent les streptocoques.

Une conséquence presque immédiate et beaucoup plus habituelle de la vaso-dilatation, c'est l'apparition dans les ventricules, autour de l'encéphale et de la moelle, d'*exsudats* plus ou moins différents du liquide céphalo-rachidien normal. Ceux-ci, dont l'importance est très grande, varient d'un cas à l'autre.

Au premier degré, le liquide exsudé *est clair ou à peine louche*. Il ne diffère, en apparence, du liquide normal que par son abondance excessive ; mais, si on l'examine de plus près, on y trouve, en nombre variable, des leucocytes plus ou moins altérés qui sont une première preuve de la nature morbide du processus, et l'examen chimique révèle des modifications qualitatives et quantitatives des substances albuminoïdes. Pas plus que la congestion, l'exsudat séreux n'est également réparti dans tous les cas. Parfois, c'est à la base du cerveau ou dans les ventricules qu'il prédomine; dans d'autres cas, il s'étale à la surface des circonvolutions sur lesquelles il forme un véritable œdème. Souvent il semble plus abondant dans le canal rachidien que dans la cavité cranienne. On pourrait s'en étonner, puisqu'il existe des communications assez larges entre les différentes portions des espaces sous-arachnoïdiens d'une part, et entre les confluents et les cavités ventriculaires, d'autre part ; mais il ne faut pas oublier que ces communications sont souvent modifiées ou interrompues par les processus inflammatoires.

Quand le liquide augmente autour de l'encéphale ou dans les ventricules, les conditions normales de pression se trouvent modifiées, il

en résulte des variations dans la répartition du sang ou des liquides qui semblent paradoxales au premier abord.

L'exsudation séreuse ne suffit pas plus que la congestion à caractériser une méningite ; c'est un fait banal que l'on observe dans un grand nombre de maladies générales, mais qui du moins témoigne d'un retentissement du processus sur le cerveau. Chez les très jeunes enfants, une exsudation séreuse qui distend la fontanelle et dont on peut constater la nature grâce à la ponction lombaire, peut être le premier stade d'une hydrocéphalie passagère ou progressive. Dans ces cas, il est difficile de lui dénier le caractère irritatif.

Pour peu que l'irritation ait une certaine intensité, le liquide ne tarde pas à perdre son aspect franchement séreux et à prendre les caractères d'un exsudat vraiment inflammatoire. On y voit apparaître, en plus des leucocytes, dont le nombre augmente, des flocons fibrineux de plus en plus abondants. La couleur, la consistance, la nature même des exsudats inflammatoires dependent de la prédominance de l'un ou de l'autre de ces deux éléments : leucocytes ou fibrine. La formation d'un exsudat fibrineux et la diapédèse des phagocytes sont deux des actes fondamentaux de l'inflammation.

Le liquide céphalo-rachidien normal est peu albumineux et ne contient pas de fibrine ; s'il renferme des flocons fibrineux et une forte proportion d'albumine, c'est qu'une irritation plus ou moins vive est intervenue. Il n'est pas absolument dépourvu de leucocytes, comme on l'avait cru d'abord ; mais il n'en présente un nombre appréciable qu'en cas d'inflammation. Si au lieu de se borner à compter ces globules blancs on cherche à déterminer leurs caractères, on arrive à des résultats intéressants (Widal et Ravaut). On voit que, dans les inflammations franches, aiguës, causées par le méningocoque, le pneumocoque ou d'autres pyogènes, ce sont les polynucléaires qui dominent, tandis que dans les méningites tuberculeuses on trouve surtout des mononucléaires et particulièrement des lymphocytes. Ces différences, il est vrai, sont plus accentuées, pendant la vie, dans les liquides extraits par la ponction lombaire que dans les autopsies.

Quand la fibrine est abondante et le nombre des leucocytes relativement modéré, l'exsudat est *séro-fibrineux*. Si les leucocytes l'emportent, il devient *séro-purulent* ou *purulent*.

Les méninges réagissent diversement suivant les agents d'irritation. L'exsudation séro-fibrineuse caractérise particulièrement les inflammations subaiguës dont la méningite tuberculeuse est le type, les suppurations vraies appartiennent aux méningites franchement aiguës. Le liquide qui, dans ces cas subaigus, remplit les ventricules et les espaces sous-arachnoidiens, est grisâtre, jaunâtre ou verdâtre, suivant le nombre plus ou moins considérable des leucocytes emprisonnés dans les mailles des tractus fibrineux. Ceux-ci forment des flocons, des filaments ou de véritables coagulations plus

ou moins semblables à des caillots mous et gélatineux. Ils entourent les vaisseaux et les nerfs de véritables gaines. Ils accolent les circonvolutions, oblitèrent par places le réseau lacunaire des espaces sous-arachnoïdiens et soulèvent l'arachnoïde qui est presque toujours épaissie et grisâtre. L'exsudat n'est presque jamais réparti d'une façon régulière. Souvent il se cantonne à la base de l'encéphale, plus rarement dans les ventricules; parfois il se répand en nappe sur la convexité de l'encéphale. Il ne présente pas les mêmes caractères dans tous les points; le liquide ventriculaire diffère souvent de la sérosité des confluents et le liquide contenu dans le canal rachidien n'est pas toujours identique, tant s'en faut, à celui de la cavité crânienne. On ne doit donc pas juger sans restriction de la nature du liquide dans lequel baigne le cerveau d'après celui qu'on extrait par une ponction lombaire.

Il existe toute une gamme d'intermédiaires entre les exsudats *séro-fibrineux* et les exsudats purulents. Cependant les méningites vraiment suppurées ont des caractères spéciaux. D'abord la localisation de l'exsudat, bien qu'elle puisse se faire à la base, a souvent une sorte de prédilection pour la convexité. Dans les cas typiques, le pus forme à la surface du cerveau une couche jaunâtre ou verdâtre qui infiltre le réseau pie-mérien, particulièrement dans l'intervalle des circonvolutions et qui s'étend en traînées le long des vaisseaux comme si on avait rempli les sillons avec du mastic. Cet exsudat, dans lequel existent souvent des myriades de germes : pneumocoques, bacilles de Pfeiffer, méningocoques, etc., contient aussi d'innombrables globules de pus avec une proportion de fibrine qui varie suivant les causes de l'inflammation. Il est généralement assez concret; il ne coule pas : c'est ce qui explique en partie pourquoi il ne se concentre pas dans les confluents comme les exsudats séreux; pourtant il se retrouve presque toujours dans le canal rachidien, tandis que les exsudats séro-fibrineux s'y rencontrent moins constamment. Le pus tapisse, en couche plus ou moins épaisse, la face postérieure de la moelle. Il n'envahit pas toujours les ventricules. Il unit et soude les circonvolutions, efface et comble les sillons, si bien qu'on a peine à les ouvrir; mais il ne pénètre pas dans la pulpe nerveuse. Celle-ci est plus ou moins congestionnée; mais on est étonné parfois de la trouver presque saine au-dessous de la couenne jaunâtre formée par la pie-mère infiltrée de pus.

L'arachnoïde et la pie-mère, sous l'influence des inflammations aiguës ou chroniques dont elles sont le siège, s'épaississent et se modifient. L'arachnoïde, plus ou moins soulevée par les exsudats, devient habituellement grise. La pie-mère s'infiltre, s'œdématie, et sa coloration varie suivant la nature des réactions phlegmasiques. Elle change d'aspect en raison de la dilatation de ses vaisseaux et de la diapédèse leucocytique plus ou moins abondante qui se fait autour d'eux,

en raison de la présence dans ses mailles d'un liquide séreux, séro-fibrineux ou purulent, et aussi d'une prolifération active des éléments conjonctifs qui la constituent. Les méningites aiguës ou subaiguës étant d'ordinaire assez rapidement mortelles, il est rare de voir la trame de la pie-mère s'organiser en tissu scléreux; cependant on en a cité des exemples. Quand l'hydrocéphalie succède à une méningite séreuse, on voit s'épaissir l'épendyme en même temps que les méninges proprement dites.

Lésions encéphaliques. — Les méningites sont graves surtout par le retentissement qu'elles ont sur les centres nerveux. Les congestions et les infiltrations pie-mériennes, les exsudations séreuses ou purulentes, dont nous venons d'indiquer brièvement les caractères, ne peuvent manquer de causer des troubles profonds dans la nutrition de l'encéphale et de la moelle. Ces troubles peuvent être purement fonctionnels; c'est-à-dire qu'en dehors d'un certain degré d'hyperémie, la substance nerveuse ne présente parfois aucune altération appréciable. Ils n'en sont pas moins assez graves, dans la plupart des cas, pour entraîner la mort. On comprend cependant que si une de ces méningites vient à guérir, une *restitutio ad integrum* soit possible. Mais dans les inflammations nettement caractérisées, surtout dans les méningites subaiguës, il existe souvent des lésions encéphaliques reconnaissables à l'œil nu ou au microscope.

Ces altérations ont une double origine : elles sont d'origine nécrobiotique ou de nature irritative et souvent, dans un même foyer, il est possible de reconnaître ce double processus.

Les lésions d'ordre nécrobiotique, du moins dans leurs formes les plus grossières, sont sous la dépendance des troubles circulatoires et l'on peut dire, avec Rendu, que les altérations des vaisseaux jouent un rôle important dans la genèse des lésions organiques ou des troubles fonctionnels qui font partie du cortège des méningites.

Nous avons vu que les vaisseaux pie-mériens, artérioles et veinules, sont habituellement dilatés. Cette dilatation se retrouve dans les rameaux perforants qui plongent dans la substance grise. Ces vaisseaux sont gorgés de sang, distendus et moniliformes ; autour d'eux, dans les gaines lymphatiques, on trouve, en nombre variable, des leucocytes plus ou moins altérés. A cela peuvent se borner les altérations vasculaires; mais souvent on note sur les artérioles des traces d'irritation, ou même des proliférations actives qui déterminent un épaississement de leurs parois. Ces proliférations prédominent dans la tunique externe (périartérite), ou dans la tunique interne (endartérite). Elles sont surtout accentuées dans les processus subaigus comme ceux qui résultent d'une infection syphilitique ou tuberculeuse et, dans ce dernier cas, elles contribuent généralement à la formation de nodules spécifiques sur le vaisseau lui-même ou dans sa gaine lymphatique. L'endartérite et la périartérite ne rétrécissent pas seulement le calibre

des artérioles; elles peuvent en amener l'oblitération, surtout si un coagulum fibrineux vient compléter l'occlusion. En général, les vaisseaux qui sont ainsi rétrécis et oblitérés sont de petit calibre; cependant, dans certains cas, des canaux importants, comme la cérébrale moyenne ou une cérébelleuse, peuvent être thrombosés. Il en résulte non seulement des troubles fonctionnels plus ou moins considérables, mais encore des ramollissements dont l'étendue n'est pas toujours en rapport avec le calibre des artérioles oblitérées. On note en effet, dans les méningites, à côté des ramollissements superficiels et parcellaires, des ramollissements blancs des parties centrales de l'encéphale. Ceux-ci ont été étudiés particulièrement dans les méningites tuberculeuses.

Les artères ne sont pas seules lésées ; parfois on observe des thromboses veineuses. Celles-ci peuvent siéger dans les veines de la convexité, dans les veines ventriculaires, notamment dans la veine de Galien, et dans les sinus eux-mêmes. Il en résulte, d'abord, un arrêt complet et une coagulation du sang dans les veinules afférentes qui forment dans le tissu nerveux des stries noirâtres, puis un ramollissement rouge plus ou moins étendu.

Ce n'est pas tout ; au moment où les artérioles plongent dans le tissu nerveux, elles sont entourées de gaines lymphatiques. Celles-ci, dans les méningites aiguës, sont bourrées de leucocytes plus ou moins altérés qui forment de vrais manchons autour des vaisseaux et qui s'extravasent dans le tissu ambiant.

Ces lésions des vaisseaux, particulièrement celles des artères, jouent un rôle très important dans les méningites. C'est ordinairement par les artères que les germes pathogènes arrivent à la périphérie des centres nerveux. Tout d'abord, elles se dilatent, puis c'est autour d'elles qu'apparaissent les exsudats séreux, fibrineux ou purulents, qui témoignent de l'acuité plus ou moins grande du processus inflammatoire ; c'est sur elles encore que se localisent les productions spécifiques de la tuberculose et de la syphilis ; il n'est donc pas étonnant que leurs altérations expliquent une bonne partie des troubles fonctionnels des méningites et qu'elles rendent compte de certaines altérations de la substance nerveuse, par exemple des ramollissements parcellaires ou étendus du cerveau et de la moelle ; mais elles ne sont pas responsables de toutes les modifications subies par les centres nerveux.

A côté des lésions nécrobiotiques, d'origine vasculaire, il existe des altérations d'origine irritative. Celles-ci ne sont pas en rapport seulement avec l'intensité des processus phlegmasiques, mais surtout avec leur durée. Elles peuvent manquer presque complètement dans des méningites suppurées rapidement mortelles, tandis qu'elles sont particulièrement caractérisées dans des méningites subaiguës; c'est d'ailleurs dans la méningite tuberculeuse qu'elles ont été principalement étudiées.

Elles consistent surtout dans des modifications des éléments de la névroglie; ce sont des encéphalites interstitielles. Dans la substance grise, à côté des vaisseaux dilatés et moniliformes, bordés de leucocytes, on trouve des éléments diversement altérés. Les uns sont arrondis ; ils se colorent mal ou ne se colorent plus ; d'autres sont en voie de prolifération : ils ont deux, trois, quatre noyaux ou même forment des plaques à noyaux multiples ; d'autres enfin sont fragmentés et réduits à l'état de détritus. Dans la substance blanche, le long des vaisseaux irrégulièrement distendus, on voit des traînées de leucocytes ; les cylindraxes sont moniliformes et les éléments nerveux modifiés dans leurs contours.

Dans les points ramollis, la substance nerveuse molle et diffluente se désagrège et se délite sous un filet d'eau. Là, les éléments normaux ne sont plus guère reconnaissables ; mais on trouve des corps granuleux caractéristiques. Les oblitérations vasculaires sont la cause principale de ces ramollissements ; mais il faut tenir compte aussi de l'imbibition des liquides ventriculaires qui se fait pendant les dernières heures de la vie à travers une membrane épendymaire insuffisamment épaissie.

L'examen macroscopique et l'examen histologique révèlent donc, dans les méningites, une foule d'altérations des enveloppes des centres nerveux et de ces centres eux-mêmes. Ces lésions sont aussi variables que les troubles fonctionnels qu'elles déterminent. Voyons quels rapports existent entre elles et les infections qui les causent.

Rôle des germes et des toxines dans les méningites. — Si l'on excepte les lésions localisées que causent les hémorragies ou les oblitérations vasculaires et peut-être aussi certaines inflammations chroniques plus ou moins systématisées, on peut dire que la plupart des altérations que présentent les centres nerveux et leurs enveloppes sont dues à des infections. Les inflammations aiguës dont les centres nerveux (cerveau et moelle) sont parfois le siège chez les enfants, reconnaissent pour cause des processus infectieux qui ont les plus grandes analogies avec ceux qu'on trouve à l'origine des méningites (Concetti). Les vaisseaux que la pie-mère étend comme un réseau à la surface du cerveau et de la moelle apportent à ces organes les germes et les poisons dont leur nutrition doit souffrir et ils en subissent les premiers l'action irritante. On les voit en effet se dilater, s'enflammer ou même s'oblitérer ; et c'est autour d'eux qu'apparaissent tout d'abord les exsudats séreux, séro-fibrineux ou purulents, qui peu à peu s'étalent à la surface du cerveau ou remplissent ses ventricules. Quelles relations peut-on établir entre ces phénomènes de réaction et les germes qui les provoquent?

Il y a quelques années environ, cette question n'avait pas besoin d'être posée; les microbes semblaient suffire à tout expliquer. La connaissance des poisons microbiens a quelque peu modifié nos idées

et c'est surtout quand on se trouve en présence des différentes formes de méningites que le rôle respectif des germes et des toxines est difficile à délimiter.

Dans les méningites cérébro-spinales suppurées, le problème semble des plus simples. Dans les traînées purulentes qui ont l'air d'avoir été tracées au pinceau le long des vaisseaux, on trouve d'innombrables microorganismes. Les uns sont inclus dans les leucocytes (c'est ce qui arrive fréquemment pour le méningocoque de Weichselbaum); les autres sont libres dans l'exsudat. L'action locale de ces germes et de leurs poisons peut être assimilée à celle que l'on observe dans toutes les suppurations, et les lésions qu'ils causent seraient banales si elles n'empruntaient pas à l'organe sur lequel elles se développent une importance et des caractères particuliers. Souvent ces microorganismes se trouvent dans les exsudats méningés en cultures presque pures ; cependant il n'est pas rare de les voir associés, et ces associations expliquent certaines modalités anatomiques et cliniques qui rendent singulièrement variable le tableau des méningites. Il est évident que, dans ces cas, le rôle des germes est prédominant et que leur action sur les tissus peut expliquer la plupart des réactions locales et quelques-uns des phénomènes généraux.

Il n'en est plus de même quand on passe à l'étude des méningites subaiguës, et quand on examine de près la plus commune et la plus caractéristique de toutes, la méningite tuberculeuse. Le liquide retiré pendant la vie, au moyen d'une ponction lombaire, ou extrait du crâne peu de temps après la mort est ordinairement louche; parfois il est presque clair; on y trouve cependant toujours des leucocytes et des flocons fibrineux plus ou moins abondants. Les bacilles y sont rares; souvent il est impossible d'en découvrir par l'examen direct après coloration et il faut, pour déceler la nature tuberculeuse de l'exsudat, en injecter une assez grande quantité dans l'abdomen d'un cobaye. Au premier abord, le liquide exsudé semble dépourvu de germes quand le bacille de Koch est seul en cause. Ces méningites pauvres en germes, comme les pleurésies séro-fibrineuses avec lesquelles elles ont tant d'analogies, ont été en partie causées par le bacille lui-même, puisqu'on trouve çà et là des granulations qui attestent sa présence; cependant les expériences récentes de Péron (1) et celles de Martin (2) nous forcent à faire une part plus grande aux poisons bacillaires qui, pour agir sur telle ou telle portion des centres nerveux, n'ont pas absolument besoin d'être formés localement. Ces expériences peuvent être rapprochées des observations de Eug. Fränkel (3) qui, dans des méningites dues aux pneumocoques,

(1) Péron, *Arch. gén. de méd.*, octobre et novembre 1898.
(2) Martin, *Soc. de biologie*, 5 mars et 28 novembre 1898.
(3) E. Fränkel, *Zeitschr. f. Hyg.* 1898, vol. XXVII, p. 315.

a vu des lésions se produire dans la pulpe nerveuse, en dehors des points envahis par les microorganismes.

Si elle n'avait qu'un intérêt théorique, cette question ne mériterait pas de nous arrêter; mais nous allons voir combien il est difficile de déterminer si certaines manifestations méningées sont dues à des infections réelles ou simplement à l'action des poisons solubles.

Je m'étais demandé, en 1892, si les manifestations méningitiques curables des pneumonies n'étaient pas dues simplement à une vasodilatation d'origine toxémique (1). C'était d'ailleurs l'opinion émise antérieurement par Belfanti. Mes élèves Bergé (2), Claisse (3) et Auscher publièrent ensuite des observations qui parurent confirmer pleinement cette manière de voir, car il n'existait pas de pneumocoques dans le liquide céphalo-rachidien de pneumoniques qui avaient présenté des accidents méningitiques assez nets dans les derniers jours de la vie. D'autre part, Quincke (4), ne trouvant pas de microorganismes dans le liquide des méningites séreuses, admit qu'elles n'étaient pas d'origine microbienne et plusieurs observations ultérieures, entre autres celles de Concetti (5), semblèrent confirmer sa manière de voir. Il n'est donc pas étonnant qu'on ait considéré les accidents méningitiques des infections graves (fièvre typhoïde ou pneumonie) comme le résultat d'une toxémie, d'un trouble circulatoire ou fonctionnel et que le mot de *méningisme* appliqué à ces troubles ait paru tout naturel.

Mais le liquide céphalo-rachidien n'est pas un bon milieu de culture pour tous les germes : tel microbe que l'on y découvre d'abord ne tarde pas à en disparaître; et l'on est toujours en droit de se demander si la recherche a été poursuivie avec un soin suffisant dans les cas où elle a été négative. Un autre de mes élèves, Lévi (6), dans un cas fort analogue à ceux de Bergé, Claisse et Auscher, n'ayant trouvé de pneumocoques, ni à l'examen direct du liquide exsudé, ni dans les cultures, inocula une souris; celle-ci mourut de pneumococcie. Déjà Pfuhl et Walther (7) avaient noté, dans la pulpe cérébrale de sujets morts de grippes à forme méningée, le bacille de Pfeiffer en cultures pures; et depuis on a trouvé souvent des microorganismes divers dans les exsudats des méningites séreuses : des staphylocoques (Lesné), des streptocoques (Nobécourt et Delestre), des bacilles de Pfeiffer, des pneumocoques, etc. Il est donc possible que la présence des germes dans ces méningites soit moins exceptionnelle qu'on ne l'avait cru d'abord.

(1) Hutinel, *Sem. méd.*, 22 juin 1892.
(2) Bergé, *Bull. de la Soc. anat.*, 1893, p. 294.
(3) Claisse, *Presse méd.*, 6 janvier 1894.
(4) H. Quincke, *Samml. klin. Vorträge*, mars 1893, n° 67.
(5) Concetti, *XIII^e Congrès internat.*, 1900, Paris.
(6) Ch. Lévi, *Arch. de méd. expérim.*, t. IX, p. 49.
(7) Pfuhl et Walther, *Deut. med. Wochenschr.*, 1896, n^os 6 et 7.

Il faut bien savoir d'ailleurs que ces microbes sont les mêmes que ceux qui occasionnent les méningites suppurées. Pourquoi l'exsudat qu'ils font apparaître est-il séreux, dans certains cas, et purulent dans d'autres? Est-ce une affaire de nombre et de virulence, est-ce une affaire de terrain? Sur ce point nous sommes encore loin d'être fixés.

Les agents infectieux peuvent atteindre directement l'encéphale. Sans parler des tubercules nodulaires ou massifs qui ne sont pas rares dans les centres nerveux et qui témoignent de la pénétration du bacille de Koch, il ne manque pas de faits dans lesquels la présence des germes dans la pulpe cérébrale a été constatée; mais même dans ces cas il ne semble pas que leur action sur les éléments nerveux s'exerce d'une façon directe. De près ou de loin ils agissent surtout par leurs toxines. Les troubles circulatoires, les exsudations séreuses ou purulentes et les altérations consécutives des centres nerveux, s'expliquent plus naturellement par l'action des poisons. Certaines toxines microbiennes, comme celle du tétanos, semblent avoir pour les éléments nerveux une prédilection très marquée; elles se combinent avec eux et les modifient d'une façon irrémédiable. D'autres, sans avoir avec les cellules nerveuses des affinités aussi caractérisées, n'en ont pas moins sur leur fonctionnement une influence indiscutable. C'est le fait des infections d'origine intestinale qui causent si souvent dans le jeune âge des convulsions et des accidents difficiles à différencier des méningites. Dans ces cas, l'action du poison peut entraîner la mort des éléments. Si le malade guérit, l'hébétude, la torpeur, la faiblesse, la dépression mentale qu'il présente pendant la convalescence, prouvent que l'action des toxines sur les centres nerveux est moins passagère qu'on ne pourrait le supposer. On peut objecter que ces accidents, de même que les psychoses consécutives aux grandes infections, se rapprochent plus des phénomènes consécutifs à certains empoisonnements autogènes ou hétérogènes, que des symptômes méningitiques; pourtant, à la suite de ces exsudations séreuses d'ordre toxique, on voit parfois, chez les très jeunes sujets, le liquide persister ou augmenter et une hydrocéphalie véritable succéder à une méningite séreuse.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les symptômes des méningites sont singulièrement complexes. Les uns, ce sont les plus nombreux et les plus importants, traduisent la souffrance des centres nerveux et des nerfs qui en émanent; les autres sont dus à la réaction générale de l'organisme contre l'infection causale.

Les premiers varient non seulement d'un sujet à l'autre, mais d'un jour à l'autre chez le même sujet, comme les lésions qui les causent, et ils sont souvent difficiles à interpréter, en raison de la multiplicité de ces lésions. En effet, dans les méningites, l'irritation de la

pie-mère et des centres nerveux n'est pas seule à considérer ; il faut tenir compte aussi des troubles de circulation, des congestions, des anémies, des oblitérations vasculaires, des compressions exercées par les exsudats, des distensions ventriculaires, et enfin de l'action des poisons microbiens sur les éléments nerveux. Les désordres qui en résultent sont plus ou moins accentués suivant les cas ; ils évoluent plus ou moins rapidement selon la nature de l'infection qui les a causés ; mais, dans toutes les méningites, ils se révèlent soit par des phénomènes d'*excitation*, soit par des phénomènes de *dépression* ou de paralysie. Quelle que soit la nature de l'infection méningée, il y a donc des symptômes que nous retrouverons constamment, et ces manifestations varient bien plus d'après le siège des altérations que d'après leur origine. Les lésions de la convexité ne se reconnaissent pas aux mêmes signes que celles de la base, et les méningites cérébrales diffèrent des méningites spinales. Il nous paraît utile de passer en revue dès maintenant ces signes d'excitation ou de dépression fonctionnelles ; de la sorte, nous comprendrons mieux leur pathogénie et plus tard nous pourrons rendre plus concise et plus claire la description des principales formes de méningites.

Celles-ci sont causées par des germes différents. Les unes apparaissent brusquement et évoluent vite ; les autres se développent sournoisement, ne se démasquent qu'après une période prodromique plus ou moins longue et marchent plus lentement. Cela tient à ce que dans les premières les réactions sont plus vives, tandis que dans les secondes elles sont plus lentes, mais plus complexes. Les méningites suppurées, les méningites tuberculeuses et les méningites séreuses ne se ressemblent donc pas d'une façon complète ; si elles ont de nombreux points de contact, elles diffèrent assez dans leurs symptômes et dans leur marche pour ne pas pouvoir être enfermées dans un même cadre.

Commençons par étudier les signes qui peuvent s'observer dans toutes les méningites.

Au début, on note surtout des phénomènes d'excitation ; plus on avance dans la maladie, plus les signes de dépression s'accentuent et tendent à se substituer à l'excitation initiale.

C'est là un fait indéniable, et qui a motivé la division des symptômes des méningites en deux périodes : symptômes de la *période d'excitation*, symptômes de la *période de dépression*. A ces deux périodes qui se succèdent rapidement dans les formes aiguës, on en ajoute une troisième : *période de transition*, qui existe surtout dans la méningite tuberculeuse. Mais il faut bien avouer que cette division, juste dans son ensemble, paraît singulièrement arbitraire quand on analyse les faits particuliers. Dans cette étude, nous ne la conserverons pas ; nous nous bornerons à faire une analyse rapide des principaux symptômes qui caractérisent généralement les inflamma-

tions méningées et, plus tard, nous verrons comment ils se groupent dans les différentes formes cliniques.

La *céphalalgie* est un des signes les plus constants de l'inflammation des méninges. Elle existe dès le début, et elle s'accentue à mesure que la maladie se confirme. Elle est toujours intense et paroxystique. Lancinante ou gravative, elle est exagérée par le bruit, la lumière et les mouvements. L'enfant l'accuse en portant la main à son front ou en cachant sa tête dans les oreillers ; l'adulte s'en plaint amèrement : il gémit, fuit la lumière, redoute le bruit et évite tout ce qui pourrait raviver sa souffrance.

Les méninges sont douées de sensibilité ; au contraire, la substance nerveuse des circonvolutions paraît être insensible ; on en a conclu que ce n'était pas dans les centres nerveux, mais dans leurs enveloppes, qu'il fallait localiser la douleur.

En même temps que la céphalalgie surviennent ordinairement des vomissements accompagnés de constipation, puis apparaissent une foule de signes, dus pour la plupart à l'atteinte subie par les centres nerveux et par les nerfs qui en partent. Nous devons les passer en revue en suivant un certain ordre.

Troubles psychiques. — Ce sont les cellules nerveuses de la couche corticale des circonvolutions cérébrales qui jouent le rôle le plus important dans l'idéation ; il faut donc nous attendre à voir les troubles psychiques particulièrement accentués et précoces dans les méningites localisées à la convexité du cerveau, telles que les méningites aiguës ou les méningites tuberculeuses de l'adulte. Il est difficile, cependant, de dire si les phénomènes d'excitation marchent de pair avec l'irritation de la périphérie encéphalique, et plus difficile encore de préciser la nature des lésions cellulaires qui les causent. Ils ne peuvent pas être attribués spécialement à une congestion de l'écorce grise, car l'anémie détermine des modifications pareilles ; on sait seulement qu'ils traduisent une souffrance des éléments nerveux, et l'affinité que ces éléments paraissent avoir pour les poisons microbiens mérite d'être prise en considération.

Chez l'enfant, dans la période prodromique des méningites tuberculeuses, on constate des modifications du caractère. Chez l'adulte, de véritables psychoses (mélancolie, manie) sont parfois la première manifestation de la maladie.

Quand la méningite se confirme, les troubles psychiques s'accentuent et se présentent souvent sous forme de *délire*. Ce délire, aussi bien dans la méningite tuberculeuse des adultes que dans les méningites aiguës, est ordinairement violent. Les malades sont agités et loquaces ; leurs paroles sont incohérentes, sans suite, et ils les accompagnent de mouvements divers. La nature et les formes de ce délire sont plus en rapport avec les tendances innées ou acquises

des sujets qu'avec l'étendue des lésions. C'est surtout la prédisposition psychique, héréditaire ou personnelle, qui fait que tel méningitique s'agite comme un maniaque, tandis que tel autre est déprimé ou taciturne comme un mélancolique. Sans doute, l'intensité du délire peut dépendre en partie de l'acuité des lésions; et on comprend pourquoi dans la méningite suppurée, qui atteint d'emblée et sur une grande étendue la corticalité, le délire est violent dès le début; mais dans les mêmes cas, quand le processus inflammatoire évolue d'une façon suraiguë, on peut observer une sorte de sidération et d'annihilation du cerveau; alors le délire n'existe pas; le malade tombe dans le coma, comme foudroyé.

Souvent, il y a des *hallucinations*; celles-ci paraissent devoir être attribuées à l'irritation des centres corticaux. Elles expliquent en partie les mouvements qu'exécutent, même dans le coma, certains méningitiques qui font mine de saisir, d'essuyer, de repousser des objets, qui se défendent contre des agressions imaginaires ou qui ramènent sans cesse leurs couvertures, à moins que l'on n'admette, dans ces cas, une résistance toute particulière des centres de coordination (Steffen).

Quand on interroge un méningitique, ses réponses sont souvent brusques et brèves, comme celles d'un homme ennuyé, ou au contraire lentes et pénibles comme celles d'un individu endormi.

Certains enfants ont une physionomie hostile, crient, s'agitent, ne veulent pas qu'on les touche et repoussent ceux qui les approchent; mais, chez la plupart, c'est l'indifférence qui domine et qui parfois éveille tout d'abord l'attention.

A mesure que la maladie progresse, le tableau change. A l'excitation du début succède une dépression de plus en plus profonde. Des moments d'apaisement, des répits interrompent l'agitation délirante; puis la torpeur s'accroît et finit par être définitive. Dans les méningites aiguës, ce passage de l'excitation à la dépression se fait presque sans transition. Les malades tombent alors dans le coma. Les phénomènes de dépression et de coma ont été souvent attribués à la compression des centres nerveux. Si cette raison peut être invoquée dans beaucoup de cas, il est des sujets chez qui elle fait absolument défaut. Il faut donc admettre, sans chercher à préciser davantage, que l'atteinte morbide des éléments anatomiques, qui s'est traduite d'abord par de l'excitation, se révèle ensuite par l'épuisement fonctionnel de la cellule qui va mourir (Dupré).

Troubles de la motilité. — Ces troubles sont de deux ordres : ce sont d'abord des phénomènes d'*excitation*, puis des symptômes *paralytiques*. Les premiers ne sont pas toujours l'apanage de la période initiale, pas plus que les paralysies ne caractérisent la période terminale; il existe, en effet, des paralysies précoces, de même qu'on note parfois des convulsions ultimes : cependant on peut dire d'une

façon générale que c'est la convulsion qui commence et la paralysie qui finit (Landouzy).

Les phénomènes d'excitation motrice se présentent sous deux aspects : tantôt ils consistent en *convulsions cloniques*, tantôt ils se traduisent par des *contractures*.

Les convulsions sont *généralisées* ou *partielles*. Elles sont plus fréquentes chez les enfants que chez les adultes. Généralisées, elles peuvent marquer le début de la maladie ou s'observer pendant son cours; elles rappellent alors plus ou moins les crises d'épilepsie.

Plus souvent elles sont partielles, monoplégiques, hémiplégiques, ou bien elles affectent les allures de mouvements coordonnés ou de tics. Le mâchonnement, les grincements de dents, les mouvements de succion, le trismus, le nystagmus, rentrent dans cette catégorie; on peut les rencontrer à toutes les périodes des méningites.

Qu'elles soient généralisées ou partielles, elles semblent dépendre de l'excitation fonctionnelle des centres moteurs (Landouzy). Cette explication est très acceptable pour les convulsions localisées, rappelant l'épilepsie jacksonienne, qui s'observent dans les méningites de la convexité. Dans ce cas, le processus irritatif qui atteint les centres corticaux les met d'abord dans un état d'excitation fonctionnelle, se traduisant par des convulsions cloniques, avant de les anéantir par épuisement ou par destruction.

Pour les convulsions généralisées, l'explication est plus difficile. La théorie classique les attribue à une excitation réflexe du bulbe. Cette interprétation semble légitime dans les cas où les lésions sont situées en dehors des zones motrices; mais, pour Landouzy (1), dans la plupart des cas, la généralisation des convulsions dépendrait surtout de l'intensité et de la durée de l'excitation. Dans un accès de convulsions généralisées, il n'est pas rare, en effet, de voir les mouvements convulsifs apparaître d'abord dans un segment de membre, puis dans un membre et dans une moitié du corps et présenter ainsi, momentanément du moins, les caractères d'une épilepsie hémiplégique.

L'excitation fonctionnelle à laquelle on attribue les convulsions peut être provoquée aussi bien par l'anémie que par la congestion ou l'inflammation de la substance nerveuse. On s'explique ainsi comment elles apparaissent, tantôt à la période initiale, tantôt à la période ultime de la maladie, et comment elles procèdent par crises irrégulières, passant dans un membre après s'être montrées dans un autre, suivant le caprice de l'extension des lésions.

Les *contractures* peuvent succéder aux convulsions ou apparaître d'emblée. Elles semblent relever d'une irritation plus locale, plus

(1) Landouzy. Des convulsions et paralysies liées aux méningo-encéphalites. Th. de Paris, 1876.

accentuée que les convulsions cloniques et elles ont moins de tendance à se généraliser. Les unes paraissent dues à des lésions corticales, les autres à des altérations de la moelle ou des racines nerveuses. Elles sont plus fréquentes que les convulsions et elles ont une plus grande importance clinique ; mais il faut parfois les chercher avec une certaine attention. Les unes sont fugaces, les autres sont fixes et persistantes. Aux membres, elles ne deviennent souvent évidentes qu'après une courte excitation. Après avoir fléchi et étendu deux ou trois fois de suite un bras ou une jambe, on s'aperçoit qu'il devient raide et fait ressort, et c'est généralement dans les fléchisseurs que prédomine la contracture. Celle-ci peut être monoplégique ou hémiplégique et il n'est pas rare, dans les méningites, de la voir passer d'un côté à l'autre. En dehors des muscles des membres, la contracture peut se produire dans les muscles de l'œil, dans les muscles de la face, dans les muscles des mâchoires, dans les sphincters, dans les muscles de la langue, du pharynx, etc., et cela à divers moments de la maladie ; mais en dehors de ces contractures, dont il faut tenir grand compte, il y a deux phénomènes de même ordre qui ont, pour le diagnostic des méningites, une importance spéciale ; ces phénomènes sont : la raideur du cou et du tronc et le signe de Kernig.

La *raideur de la nuque* est si peu marquée, chez certains sujets, qu'il faut la chercher avec quelque soin ; chez d'autres, elle va jusqu'à l'opisthotonos et permet de soulever le corps tout d'une pièce. Pour la constater, il faut soulever la tête, d'abord avec ménagement, puis avec une certaine force, si l'on rencontre une résistance que l'on peut croire volontaire. Une fois cette raideur reconnue, on soulève le sujet avec la main appliquée sous l'occiput, de façon à se rendre compte de l'existence de la contracture du tronc, presque aussi fréquente, mais plus tardive, que celle de la nuque. Cette raideur disparaît en général dans les derniers jours de la vie. Elle est probablement imputable à une lésion des méninges au niveau du bulbe et de la moelle cervicale et elle paraît s'expliquer surtout par une irritation périradiculaire.

Le *signe de Kernig*, dont on a beaucoup parlé depuis quelques années et dont on a même exagéré l'importance, est un phénomène analogue à la raideur de la nuque. « Voici en quoi il consiste : tant que le malade est dans le décubitus dorsal, vous pouvez étendre ses jambes et les maintenir étendues sans éprouver la moindre résistance. Mais, faites asseoir le malade (ce qui est parfois pénible, à cause de la raideur douloureuse des muscles de la nuque et du dos), vous voyez aussitôt les jambes se fléchir sur les cuisses et les cuisses sur le tronc ; autrement dit, pendant qu'on l'assied, le malade, par un mouvement involontaire, ramène à lui les jambes et les cuisses. Ce mouvement involontaire est le résultat d'une contracture de flexion

qui n'existe pas, tant que le malade est allongé dans son lit, mais, dès qu'on le redresse pour le faire asseoir, les jambes se fléchissent, les genoux s'élèvent et une forte pression sur les genoux peut à peine s'opposer à ce mouvement et maintenir les jambes dans l'extension. » (Dieulafoy.) Il y a une autre façon de faire apparaître la contracture. Si on fléchit la cuisse sur le tronc, la jambe ne peut plus être étendue sur la cuisse (Netter). Le même signe se constate quelquefois aux membres supérieurs, il se manifeste alors, dans la position assise, par une contracture en demi-flexion, difficile à vaincre, de l'avant-bras sur le bras.

Ce signe, découvert en 1882 par un médecin russe, Kernig, et vulgarisé chez nous par Netter, semble dû, comme la raideur du cou et du tronc, à l'extension de l'inflammation aux méninges spinales et aux racines nerveuses. On a voulu en faire un signe presque pathognomonique, ce qui n'est pas. On le rencontre parfois dans la fièvre typhoïde, dans les infections intestinales, dans les pneumonies, etc. Il ne manque guère dans la méningite cérébro-spinale; mais il fait souvent défaut dans la méningite tuberculeuse, peut-être parce que les méninges spinales ne sont pas constamment lésées (Dieulafoy).

Les *paralysies* qu'on peut observer dans les méningites sont de deux ordres. Les unes sont passagères, fugitives et généralement incomplètes; les autres, plus tardives, sont plus lentes à se développer, mais, une fois installées, ne rétrogradent plus.

Les premières sont presque toujours d'origine corticale. Tantôt elles succèdent à des convulsions et semblent le fait d'un épuisement fonctionnel; tantôt elles s'établissent peu à peu et correspondent à des altérations plus ou moins profondes des circonvolutions. La disposition anatomique des centres psycho-moteurs rend assez bien compte de la marche et du mode particulier de propagation de ces paralysies qui, après avoir pris le bras, gagnent la jambe ou qui, après avoir causé de l'aphasie, amènent de la paralysie faciale et de la monoplégie brachiale, ou qui enfin envahissent le membre inférieur pour s'étendre doucement, lentement, au membre supérieur (Landouzy).

Ces paralysies corticales, explicables par des lésions matérielles des zones psycho-motrices, sont relativement précoces ou, du moins, surviennent pendant les premières périodes de la maladie.

A côté d'elles, il en est qu'on peut appeler tardives et dont l'explication n'est pas toujours facile. Quelques-unes sont dues à une compression ou à une oblitération des artères profondes de l'encéphale (Rendu), d'autres semblent liées à des lésions pédonculaires ou capsulaires; mais d'autres sont plus difficiles à interpréter : les autopsies étant négatives, on peut se demander si elles ne résultent pas de l'action des toxines sur les éléments nerveux.

Les lésions qui font apparaître les troubles moteurs étant multiples, on conçoit que ces troubles présentent en clinique des variétés infinies.

Ceux qui se manifestent dans le domaine des nerfs craniens présentent de grandes analogies avec ceux qui s'observent dans la sphère des nerfs rachidiens. Ce sont encore des convulsions, des contractures et des paralysies. Dans certains cas, ces symptômes sont manifestement d'origine corticale; mais souvent aussi ils sont dus à une lésion directe des cordons nerveux qui, dans leur trajet intracranien, à la base de l'encéphale, se trouvent comprimés ou enveloppés par un exsudat fibrino-purulent, ou sont directement atteints par le processus inflammatoire.

C'est pourquoi, dans la méningite tuberculeuse qui est habituellement une méningite basilaire, on voit prédominer des symptômes oculaires qui s'expliquent non seulement par des altérations des nerfs optiques, mais surtout par des lésions des nerfs moteurs de l'œil, des parésies ou des paralysies faciales, généralement fugaces et incomplètes, plus tard des troubles de la déglutition et, dans presque tous les cas, des modifications plus ou moins profondes du rythme respiratoire et de la circulation. Ces signes ne correspondent pas toujours à des lésions matérielles faciles à constater; parfois on est tenté de les expliquer par une compression ou une lésion des noyaux d'origine et surtout par des altérations bulbaires ou protubérantielles.

Troubles de la sensibilité. — Les troubles de la sensibilité sont moins évidents que ceux du mouvement; ils ne s'observent que si on les cherche avec soin; mais ils sont à peu près constants. L'hyperesthésie correspond à la période d'excitation, l'anesthésie à la période d'épuisement.

L'hyperesthésie est partielle ou générale; elle peut se présenter à des degrés variables. Tantôt la sensibilité est à peine exagérée; tantôt elle est tellement exaltée que le moindre contact provoque de l'agitation et cause une vive douleur. Dans la méningite tuberculeuse, elle a été souvent notée dès la période prodromique; mais d'ordinaire elle se montre quand la maladie est confirmée. En général, elle disparaît au bout de quelques jours.

L'anesthésie peut être générale, unilatérale ou partielle. Elle est presque constante à la période ultime des méningites, mais il est parfois impossible à ce moment de voir si elle constitue un symptôme autonome. Il est difficile aussi de déterminer si l'anesthésie est due à la lésion d'un nerf périphérique ou à une lésion centrale. La sensibilité réflexe est généralement conservée jusqu'à la fin de la maladie.

Troubles des sens. — En général, l'*odorat*, le *goût* et l'*ouïe* sont peu modifiés au cours des méningites. Il vient un moment où les malades n'entendent plus; mais alors ils ne voient ni ne sentent pas

davantage. Ce n'est pas l'oreille qui est en cause, c'est le cerveau ; il est cependant des cas, sur lesquels on a justement insisté, où le nerf auditif est particulièrement lésé.

Les *phénomènes oculaires* sont beaucoup plus importants.

En premier lieu se place le *strabisme*, avec la diplopie qui l'accompagne souvent. Il résulte soit d'une parésie, soit d'une contracture des muscles de l'œil que n'explique pas toujours une lésion évidente des nerfs moteurs oculaires.

Puis, on doit noter une hyperesthésie fonctionnelle qui se traduit par une photophobie plus ou moins pénible et par un resserrement réflexe des pupilles, généralement inégal. A cette constriction initiale des pupilles succède ordinairement une dilatation qu'on peut regarder comme un phénomène d'ordre paralytique.

Si on examine le fond de l'œil, on constate d'abord une dilatation plus ou moins accentuée des veines rétiniennes, plus tard un œdème papillaire ou péripapillaire, surtout appréciable dans les cas d'hydrocéphalie. Ces troubles s'expliquent facilement par la présence d'un exsudat séreux entre le nerf optique et sa gaine.

Troubles vaso-moteurs.— La raie méningitique et les alternatives de rougeur et de pâleur qui ont été signalées dans la méningite tuberculeuse peuvent se rencontrer dans toutes les méningites. Il en est de même d'autres manifestations cliniques telles que les modifications souvent très appréciables des sécrétions qui dépendent en partie de l'innervation des vaisseaux. Ces symptômes résultent d'une lésion des centres vaso-moteurs qui varie suivant les sujets et qui atteint son maximum dans les derniers jours de la maladie.

Troubles de la circulation et de la respiration. — On a longtemps attribué à une irritation des pneumogastriques les troubles de la respiration et de la circulation, de même que les modifications du pouls qui se présentent dans la méningite tuberculeuse avec des caractères si nets. Le ralentissement et les irrégularités du pouls s'expliquaient ainsi par une excitation du vague, tandis que l'accélération ultime trahissait sa paralysie. Malheureusement cette théorie a contre elle les examens anatomiques qui ont montré le peu de fréquence des lésions du pneumogastrique à son émergence. On a alors incriminé une lésion directe du bulbe. L'explication est acceptable, dans les cas où il existe une méningite péribulbaire et des lésions du plancher du quatrième ventricule ; mais, dans la majorité des cas, ces lésions font défaut. Faut-il donc accuser l'augmentation de la pression intracranienne qui résulte de l'existence d'un épanchement ventriculaire, puisque la caractéristique de ces augmentations de pression est précisément l'apparition des troubles de la circulation, de la respiration et de la calorification (Duret) ? C'est, il est vrai, dans la méningite tuberculeuse que ces troubles sont le plus accentués et que l'épanchement intraventriculaire est le plus abon-

dant; mais doit-on accepter sans réserve cette théorie trop exclusivement mécanique et nier l'influence spéciale que peuvent avoir les poisons microbiens dans chaque forme d'infection méningée?

Fièvre. — La fièvre n'a pas les mêmes caractères dans les différentes formes de méningites. Dans la méningite pneumococcique, l'élévation initiale est souvent brusque, comme dans la pneumonie; au contraire dans la méningite tuberculeuse, elle est généralement peu considérable. Elle semble donc être en rapport avec les propriétés pyrétogènes des toxines formées dans les exsudats méningés; il est cependant logique d'admettre que la marche de la température puisse être influencée par les altérations des centres de calorification.

Liquide céphalo-rachidien et ponction lombaire. — Les progrès de l'antisepsie ont rendu les ponctions exploratrices si inoffensives qu'un jour devait venir où l'on tenterait d'extraire des espaces sous-arachnoïdiens les exsudats qui s'y forment au cours des méningites, dans le but de guérir un mal jusque-là réputé incurable.

En 1890, Quincke imagina de ponctionner avec un trocart capillaire le cul-de-sac sous-arachnoïdien de la queue de cheval.

Assez rarement pratiquée, au début, cette opération est maintenant d'un usage courant. Elle a été appliquée, non seulement au traitement, mais au diagnostic des affections des méninges ou des centres nerveux, et elle a permis d'introduire, dans les espaces sous-arachnoïdiens, des médicaments, des anesthésiques, etc. Son innocuité est d'ailleurs absolue. Elle est facile à exécuter et peut se pratiquer sans anesthésie. Le trocart est enfoncé dans un point où l'on n'a pas à craindre de blesser la moelle, dont le cône terminal ne dépasse jamais la troisième vertèbre lombaire, et où les nerfs de la queue de cheval, divisés en deux faisceaux, fuient devant la pointe de l'aiguille. Celle-ci a toute chance pour tomber dans une poche, si le liquide est quelque peu abondant, et la soustraction de ce liquide ne trouble nullement le fonctionnement des centres nerveux quand elle est faite avec prudence.

L'aiguille dont on se sert doit être fine et résistante, longue de 8 à 10 centimètres; elle doit s'adapter à une seringue aspiratrice, ou être munie d'un tube de caoutchouc destiné à régler l'écoulement du liquide. Le malade étant assis ou mieux couché sur le côté, les jambes et les cuisses fortement fléchies, le tronc incurvé pour que les lames vertébrales soient écartées au maximum, on cherche les points sur lesquels on doit se guider.

En réunissant les épines iliaques postérieures et inférieures par une ligne, cette ligne passe au niveau de l'apophyse épineuse de la cinquième vertèbre lombaire. Au-dessous se trouve la base du sacrum et la dépression sacro-lombaire, au-dessus l'espace compris entre la quatrième et la cinquième vertèbre lombaire. C'est dans l'un de ces deux espaces qu'on doit faire la ponction.

Pour cela, on reconnaît avec le doigt l'apophyse épineuse que l'on choisit : la quatrième ou la cinquième. En dehors d'elle, à un demi-centimètre environ de la ligne médiane, au tiers inférieur de sa hauteur, c'est-à-dire plus près de sa pointe que de sa base, on marque un point. C'est là qu'après antisepsie préalable et anesthésie locale on enfonce l'aiguille, d'abord vivement pour traverser la peau, puis doucement, progressivement, en se dirigeant légèrement en haut et vers la ligne médiane, à une profondeur de 2 à 3 centimètres chez l'enfant, de 4 à 6 centimètres chez l'adulte. L'instrument, après avoir évité la lame vertébrale, traverse le ligament jaune, la dure-mère et va butter contre le corps vertébral. On la retire alors légèrement, on assure sa position et le liquide s'écoule.

On évite de le laisser jaillir ; on presse sur le tube de caoutchouc, de façon qu'il sorte lentement, goutte à goutte, et on retire ainsi de 5 à 50 centimètres cubes de liquide suivant les cas. Si le liquide est épais et ne coule pas, on l'aspire lentement.

L'opération ne réussit pas toujours à souhait. On peut être forcé d'y renoncer en raison de l'indocilité des malades; ou bien on n'obtient qu'une petite quantité de sang si l'on a piqué une veinule ; enfin il arrive qu'on fasse une ponction blanche. On en est quitte pour recommencer, après avoir laissé au malade quelques jours de repos. Quelques crampes dans les membres inférieurs, un peu de céphalée, du vertige ou des vomissements, tels sont les accidents passagers qui peuvent se produire dans des cas tout à fait exceptionnels.

La ponction lombaire nous met en possession d'un liquide dont l'analyse a une grande importance et qui a été, dans ces dernières années, l'objet de très nombreuses études.

A l'état normal, le liquide céphalo-rachidien est limpide, incolore et transparent comme de l'eau de roche. Dans les méningites, il devient souvent louche, trouble ou purulent suivant les cas. Dans les hémorragies méningées, comme à la suite des fractures du crâne, il peut prendre une teinte rouge, hémorragique; mais dans ces diverses affections, il garde parfois son aspect habituel.

Normalement il ne fournit aucun *dépôt*; dans les méningites il laisse souvent précipiter des flocons plus ou moins nets, ou même du pus.

Sa *densité*, variable avec son abondance, a été diversement appréciée. Les chiffres fournis par les auteurs oscillent entre 1002 (Lhéritier) et 1010 à 1020 (Berzélius). Elle est habituellement de 1003 à 1006 et, à l'état pathologique, elle varie de 1002 à 1009 (Lœper et Achard).

Le *point de congélation* du liquide céphalo-rachidien normal oscille entre $-0°,56$ et $-0°,75$, et le plus souvent entre $-0°,60$ et $-0°,65$ (Widal, Sicard et Ravaut). Il est donc habituellement *hypertonique* par rapport au sérum sanguin dont le *point cryoscopique* se trouve

autour de — 0°,56. Dans les méningites tuberculeuses, au contraire, il a des tendances à devenir *hypotonique*, et son point de congélation s'abaisse parfois à —0°,55 ou même à — 0°,48 (Widal, Sicard et Ravaut). Dans les méningites aiguës, les résultats sont assez variables. J'ai vu, dans une méningite cérébro-spinale, le point cryoscopique du liquide céphalo-rachidien varier de —0°,49 à — 0°,56, aux différentes périodes de la maladie. Il n'y a pas grand profit à tirer de cette étude, au point de vue du diagnostic. Les résultats obtenus par Widal, Sicard et Ravaut (1) n'ont pas tous été confirmés par Dircksen (2) et, d'autre part, Achard, Lœper et Laubry (3) ont vu le point de congélation varier de — 0°,46 à — 0°,64 dans les méningites aiguës, de — 0°,44 à — 0°,57 dans les méningites tuberculeuses.

L'*hypertonicité* habituelle du liquide céphalo-rachidien nous explique pourquoi il ne provoque pas la dissolution des globules rouges (Zanier). Quand il devient hypotonique, cette *hématolyse* se produit. Bard (4) a proposé de tirer parti de cette particularité pour les recherches cliniques. Si on ajoute, à dix gouttes de liquide céphalo-rachidien normal, une goutte de sang du sujet, l'hématolyse ne se produit pas; on peut même ajouter au mélange une certaine quantité d'eau distillée sans que la dissolution de l'hémoglobine donne au liquide un aspect *laqué*. Le laquage ne devient souvent net qu'après addition de dix gouttes d'eau distillée. Par contre, quand le liquide est hypotonique, il se produit de suite ou après addition de deux, quatre ou six gouttes d'eau. Ce procédé est intéressant, à coup sûr, mais il est passible d'objections; la résistance globulaire, en effet, ne dépend pas seulement de la concentration du liquide ambiant (Achard); elle peut varier d'un sujet à l'autre. Il n'y a d'ailleurs aucun rapport précis à établir entre le point de congélation du liquide céphalo-rachidien et ses propriétés hématolytiques (Nobécourt et Wolff). Tel liquide, dont le Δ est de — 0°,61, produit le laquage quand on l'additionne de quatre gouttes d'eau distillée pour dix; tel autre, dont le Δ est — 0°,54, ne le détermine qu'après addition de huit gouttes d'eau distillée.

L'étude *chimique* du liquide céphalo-rachidien peut fournir des renseignements intéressants. A l'état normal, il n'est guère qu'une solution de sels et principalement de chlorure de sodium. D'après les analyses de Ch. Robin, Marchand, Lassaigne, etc., il contient de 6 à 8 grammes de chlorure de sodium. C. Wolff (5) a trouvé dans

(1) Widal, Sicard et Ravaut, *Soc. de biologie*, 13 et 20 octobre 1900, et *Soc. méd. des hôp.*, 24 janvier 1901.
(2) Dircksen, Th. de Paris, 1901.
(3) Achard, Lœper et Laubry, *Arch. de méd. expér.*, juillet 1901.
(4) Bard, *Bull. méd.*, 5 janvier 1901, p. 1.
(5) Wolf, Th. de Paris, 1901.

deux liquides normaux 7gr,2 et 7gr,4 ; Achard et Lœper (1), de 5gr,25 à 6gr,75 de NaCl. Les autres sels sont le phosphate de chaux (0gr,16 à 1gr,14) et le carbonate de chaux (1gr,26 à 1gr,29). Les variations pathologiques de ces sels ont été à peine indiquées dans les méningites.

Plus intéressantes sont les recherches relatives à la teneur en *albumine* du liquide céphalo-rachidien. Normalement ce liquide ne contient guère que des traces (0,06 à 0,15 ou 0,20 p. 1 000) de *globuline* et non de *sérine* ; il ne renferme ni *fibrine*, ni *fibrinogène*. Au contraire, dans les méningites la proportion d'albumine s'élève et peut atteindre 5 et jusqu'à 15 p. 1 000 (Concetti). Dans les toxi-infections intestinales accompagnées de phénomènes méningés, la proportion a varié de 0,13 à 0,18 p. 1 000.

Dans les méningites à méningocoques, elle s'est élevée à 5,7 et même à 8,50 par litre, variant d'ailleurs suivant les phases d'amélioration ou de recrudescence de la maladie. On a peu étudié la nature de cette albumine ; Wolff, dans mon service, a vu qu'elle était constituée par de la globuline et de la sérine, celle-ci étant en proportion toujours plus considérable. Dans les méningites tuberculeuses, la proportion d'albumine est toujours supérieure à 1 p. 1 000; elle a atteint 2gr,18 dans les cas de Denigès et Sabrazès. Là encore l'albumine se compose de sérine et de globuline, comme Wolff l'a vu chez mes malades. Le dosage pratiqué, à cinq jours d'intervalle, révéla une augmentation considérable. Tout d'abord, la globuline prédominait; à la seconde ponction, la sérine l'emportait. Ces faits prouvent tout au moins que l'étude chimique du liquide céphalo-rachidien, au cours des méningites, n'est pas dénuée d'intérêt et qu'elle mériterait d'être faite plus souvent.

Les études *cytologiques* ont pris, dans ces dernières années, une très grande importance. Elles nous ont fourni des renseignements précieux pour le diagnostic des méningites. Malgré quelques recherches antérieures de Wentwort (2) (1896), de Bernheim et Moser (3) (1897) et de Councilman (4) (1898), c'est à Widal, Sicard et Ravaut (5) que revient l'honneur d'avoir montré l'intérêt du *cyto-diagnostic* des méningites. A l'état normal, le liquide céphalo-rachidien ne contient pas de leucocytes ou seulement de très rares lymphocytes qu'on ne peut découvrir qu'après une centrifugation rigoureuse. Cette centrifugation n'est pas toujours nécessaire dans les méningites ; elle s'impose cependant dans la plupart des cas pour mettre en évidence les globules blancs. Dans les méningites tuber-

(1) Achard et Lœper, *Soc. de biologie*, 13 juin 1901.
(2) Wentwort, *Arch. of Pediatrics*, 1896, p. 567.
(3) Bernheim et Moser, *Wien. klin. Wochenschr.*, 1897, p. 468.
(4) Councilman, *Amer. Journ. of med. Science*, mars 1898.
(5) Widal, Sicard et Ravaut, *loc. cit.*

culeuses on trouve des *lymphocytes* en très grand nombre; dans les méningites aiguës non tuberculeuses, au contraire, du moins à la phase aiguë, ce sont les *polynucléaires* qui prédominent, et cela de la façon la plus manifeste. Dans ces derniers cas cependant, si le processus pathologique se prolonge, on voit souvent les lymphocytes augmenter et parfois même devenir plus nombreux que les polynucléaires; au moment des poussées aiguës, la *polynucléose* reparaît.

La *lymphocytose* n'est d'ailleurs pas spéciale à la méningite tuberculeuse; on la constate dans un grand nombre de processus chroniques intéressant plus ou moins les méninges : dans la paralysie générale, le tabes, la sclérose en plaques, la méningite syphilitique, la pachyméningite cervicale, etc. Les processus biologiques sont rarement spécifiques; il ne faut donc pas demander à leur étude plus qu'elle ne peut donner; ici, comme ailleurs, le laboratoire aide la clinique, mais ne la remplace pas. Quand un malade présente un des signes de méningite, le *cytodiagnostic* permet souvent de dire s'il y a réellement méningite et, dans l'espèce, s'il s'agit d'une méningite aiguë ou tuberculeuse. Les observations d'Achard et Laubry (1), où la présence de quelques lymphocytes fit croire à une méningite tuberculeuse alors qu'il s'agissait d'une tumeur du cervelet, celle de Rendu et Géraudel (2) où, dans les mêmes conditions, on prit pour une méningite tuberculeuse une fracture méconnue de la base du crâne, sont des faits exceptionnels qui ne sauraient annihiler la valeur des constatations positives faites en très grand nombre, tant en France qu'à l'étranger.

Parfois l'examen cytologique est négatif, alors même qu'il existe une méningite ; ce fait s'explique par une interruption toujours possible, en pareil cas, des communications entre les portions céphalique et rachidienne des espaces sous-arachnoïdiens.

Le *cytodiagnostic* doit, d'ailleurs, avoir pour complément nécessaire l'*examen bactériologique*. Celui-ci doit être pratiqué suivant les règles en usage dans les recherches de ce genre : examen sur lamelles, ensemencements en divers milieux, inoculations aux animaux. Dans la méningite tuberculeuse l'examen sur lamelles, après coloration, est habituellement négatif; l'ensemencement n'est positif que sur sang gélosé (Bezançon et Griffon); l'inoculation au cobaye ne donne que des résultats tardifs. Dans les méningites suppurées, les diverses méthodes de recherche permettent de déceler le *pneumocoque*, le *diplostreptocoque* de Bonome, qui n'est probablement qu'une variété de pneumocoque, le *méningocoque*, le *streptocoque*, le *staphylocoque*, le *colibacille*, le *bacille d'Eberth*, etc. Mais il faut bien savoir que le liquide céphalo-rachidien est un mauvais milieu de culture (Sicard, Concetti) et que ces germes peuvent disparaître d'une façon précoce. Souvent,

(1) Achard et Laubry, *Soc. méd. des hôp.*, 28 juin 1901.
(2) Rendu et Géraudel, *Soc. méd. des hôp.*, 5 juillet 1901.

dans les méningites séreuses aiguës ou subaiguës il n'y a pas de microorganismes dans le liquide extrait par ponction lombaire, et c'est en se basant sur ce fait que Concetti (1) a cherché à en faire une classe de méningites *amicrobiennes*. Je ne puis accepter sans réserve cette manière de voir, car plusieurs de mes élèves ont pu constater la présence de germes dans le liquide de certaines méningites séreuses.

La ponction lombaire permet encore d'explorer la *perméabilité des méninges* aux diverses substances introduites expérimentalement dans l'organisme. D'après Sicard (2), diverses substances (iodure de potassium, bleu de méthylène, etc.) injectées dans la cavité sous-arachnoïdienne sont rapidement absorbées et se retrouvent dans l'urine ; par contre, les méninges sont imperméables aux mêmes substances introduites sous la peau. Or, dans la méningite tuberculeuse, il existe une *perméabilité anormale* à l'iodure de potassium (Widal, Sicard et Monod), tandis que dans la méningite cérébro-spinale l'imperméabilité persiste.

La *pression* du liquide céphalo-rachidien augmente souvent dans les méningites séreuses ; mais cette augmentation est si inconstante qu'elle constitue un signe de peu de valeur.

En résumé, la ponction lombaire et l'étude du liquide auquel elle donne issue constituent un procédé d'investigation précieux pour le diagnostic des méningites. Dans des cas très nombreux le diagnostic clinique se fait sans son intervention ; mais souvent aussi il est hésitant. C'est alors que l'examen du liquide céphalo-rachidien vient apporter des renseignements précieux et parfois même un argument décisif.

Dans les méningites aiguës, la ponction lombaire a souvent une valeur égale à celle d'une ponction de la plèvre donnant issue à du pus, dans un cas de pleurésie douteuse. Les recherches récentes nous ont permis de connaître toute une série de méningites bénignes, curables, qu'on soupçonnait parfois, mais dont on n'arrivait pas à prouver l'existence.

Tous les signes que nous venons de passer en revue n'ont pas la même valeur. Il en est, comme la céphalée, les vomissements et la constipation, comme les convulsions, les contractures généralisées, le délire et même le coma, qui traduisent d'une façon bruyante la souffrance des centres nerveux et qui appellent l'attention sur l'encéphale et ses enveloppes ; mais ces phénomènes, en raison de leur caractère diffus, ne permettent pas toujours d'affirmer l'existence d'une localisation inflammatoire. Ils peuvent en effet résulter, par voie réflexe, d'une excitation périphérique ou de l'altération d'un autre organe ; ils peuvent aussi être causés par l'action sur les élé-

(1) Concetti, *loc. cit.*
(2) Sicard, Th. de Paris, 1900.

ments nerveux d'un poison en circulation. Mais, quand ils existent, on doit chercher si d'autres signes ne révèlent pas une localisation plus précise. Si alors on voit apparaître une paralysie ou une parésie partielle portant sur la face ou sur les membres; s'il survient du strabisme, de l'inégalité des pupilles ou une chute de la paupière; si l'on note des contractures partielles, de la raideur du cou, de la rigidité des membres ou le signe de Kernig ; s'il se produit des secousses cloniques dans un groupe de muscles ou des convulsions partielles, si le pouls devient inégal, irrégulier et se ralentit; si le type respiratoire se modifie, on est bien forcé de reconnaître que le mal localise son action sur un point des centres nerveux. Il ne s'agit plus alors d'une action générale, mais d'un processus local, et c'est l'étude des symptômes, de leur groupement et de leur évolution qui permet de dire si ce processus est dû à une inflammation aiguë ou subaiguë, s'il dépend du développement d'un néoplasme ou s'il est lié à un trouble circulatoire.

Dans ces cas, la ponction lombaire contribue souvent à éclairer le diagnostic.

MÉNINGITE TUBERCULEUSE.

La méningite tuberculeuse est la plus commune et la plus redoutable des méningites. Sa fréquence, son début souvent insidieux, ses manifestations variables et son évolution presque toujours fatale, font d'elle une des maladies les plus importantes de la pathologie. Elle partageait jadis, avec le croup, le triste privilège d'être l'effroi des familles ; le croup fait maintenant moins de victimes, grâce à la thérapeutique nouvelle ; la méningite tuberculeuse, au contraire, résiste à tous nos efforts. C'est la maladie qu'on hésite à reconnaître. Quand les premiers symptômes se dessinent, on cherche s'il n'y a pas, pour les expliquer, autre chose que le mal qui ne pardonne pas. De là, sans doute, la faveur avec laquelle ont été accueillis, dans ces derniers temps, les travaux qui avaient pour objet les pseudo-méningites, les méningites séreuses ou le méningisme.

DÉFINITION ET DIVISION. — L'infection de la pie-mère par le bacille de Koch est la cause première et fondamentale de la méningite tuberculeuse; mais, pas plus dans les enveloppes du cerveau que dans les séreuses ou dans les parenchymes, les réactions causées par la présence des bacilles et de leurs toxines ne sont toujours identiques à elles-mêmes.

Le cas le plus commun, surtout dans le jeune âge, est celui dans lequel la tuberculisation de la pie-mère ne se caractérise pas seulement par la présence de granulations le long des vaisseaux, mais par une réaction inflammatoire, qui est souvent due à l'action exclusive du bacille ou de ses poisons, mais à la genèse de laquelle

contribuent parfois des infections secondaires indiscutables. Quelles que soient l'intensité et la diffusion de ce processus inflammatoire, il emprunte à son origine tuberculeuse un certain nombre de caractères qui suffisent à le faire reconnaître, alors même que les granulations spécifiques sont peu apparentes. Il s'agit là, en effet, d'une irritation subaiguë, qui amène la formation d'exsudats séreux, séro-fibrineux ou louches, mais qui n'aboutit guère à une suppuration franche, ce qui explique l'évolution capricieuse et souvent assez lente de la maladie.

A côté de ces méningites, nettement caractérisées, il est des cas dans lesquels l'infection tuberculeuse se cantonne, se localise et ne provoque que des réactions limitées. Il ne s'agit plus alors, à proprement parler, de *méningite tuberculeuse*, mais de *tubercules des méninges*. Cette distinction, nettement établie par Barthez et Rilliet, a gardé toute son importance. Quand l'infection bacillaire, au lieu de diffuser à la périphérie de l'encéphale, se fixe en un point, il se forme là un tubercule ou un groupe de tubercules qui passent successivement par toutes les phases de leur évolution, qui s'enfoncent plus ou moins profondément dans la circonvolution sous-jacente et restent stationnaires ou évoluent avec une grande lenteur. Ces tuberculoses locales forment des plaques ou des noyaux. Les plaques sont constituées par l'épaississement et l'infiltration tuberculeuse d'une partie peu étendue de la pie-mère. Les noyaux tuberculeux sont des tumeurs jaunes, verdâtres, dont le volume va du grain de mil jusqu'à l'œuf de poule et dont le nombre est variable ; ces tubercules se comportent comme des néoplasmes et leur histoire trouve sa place beaucoup plus naturellement dans le chapitre des tumeurs encéphaliques que dans celui des méningites.

Dans d'autres cas, enfin, des granulations tuberculeuses, nettement reconnaissables, sont répandues en plus ou moins grand nombre dans la pie-mère, à la surface de l'encéphale ; mais elles ne causent, autour d'elles, aucune réaction inflammatoire. Ces granulations ne suffisent pas à caractériser une méningite ; elles ne sont qu'une des localisations de la *tuberculose miliaire généralisée*, et on les retrouve, avec des caractères identiques, dans les séreuses et dans les parenchymes. Leur rôle est effacé et souvent muet, les symptômes généraux primant les symptômes locaux.

Mais il ne faudrait pas pousser à l'excès ces divisions ; il est rare qu'autour des plaques tuberculeuses de la pie-mère, des noyaux caséeux de l'encéphale ou des granulations miliaires disséminées, il ne se produise pas une réaction inflammatoire de quelque étendue. Entre les tubercules des méninges et la méningite vulgaire, il existe donc, anatomiquement et même cliniquement, une foule d'intermédiaires.

Dans ce chapitre, cependant, il ne sera question que de la ménin-

gite tuberculeuse proprement dite. Les tubercules cérébraux seront étudiés avec les tumeurs de l'encéphale ; quant aux granulations miliaires de la pie-mère, elles font partie du tableau de la granulie.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE. — L'infection primitive des méninges par le bacille de Koch se conçoit difficilement. Pour que le germe pénètre dans une cavité aussi hermétiquement close que la boîte cranienne, il faut qu'il ait déjà pris pied en un point quelconque de l'organisme et, dans presque tous les cas, il a fait naître à son point d'implantation une lésion appréciable qu'on peut découvrir à l'autopsie. La plupart des méningites tuberculeuses sont donc nettement secondaires.

Parfois l'organe atteint primitivement est voisin des centres nerveux : c'est l'oreille, c'est le nez, c'est l'appareil oculaire ; ou bien encore c'est le crâne ou une vertèbre. Dans ces cas, l'altération, gagnant de proche en proche, ou empruntant, pour s'étendre, la voie des vaisseaux lymphatiques ou sanguins, finit par atteindre et par infecter les méninges.

Mais, d'ordinaire, le point de départ de cette infection n'est pas une lésion de voisinage : c'est un foyer tuberculeux situé dans un viscère éloigné.

On peut dire, avec Küss (1), sans être taxé d'exagération, que, dans les neuf dixièmes des cas, le germe tuberculeux pénètre dans l'organisme par la voie pulmonaire.

Si l'on cherche bien, à l'autopsie de certaines méningites qui, à un examen superficiel, semblent primitives, on trouve souvent, en un point du parenchyme pulmonaire, un noyau tuberculeux. Ce noyau, gros comme un grain de chènevis, comme un pois ou une petite noisette, jaune, concret, crétacé ou partiellement ramolli, a été, en quelque sorte, l'accident primaire, le *chancre tuberculeux*. Sur le trajet des lymphatiques efférents qui gagnent le hile, on note parfois des lésions qui jalonnent les étapes de l'invasion bacillaire ; mais c'est surtout dans le médiastin qu'apparaissent des altérations d'une importance prédominante. Un ou plusieurs ganglions sont caséeux et leurs caractères objectifs rappellent à s'y méprendre l'aspect du tubercule pulmonaire initial : c'est l'*adénopathie similaire*. Dans ces ganglions, les bacilles ont pullulé et ils sont restés en réserve, prêts à infecter l'économie. C'est de là qu'un jour ils partent pour envahir, soit la plupart des viscères à la fois, soit les méninges seules ou presque seules.

Et ce que peut réaliser une lésion aussi minime, aussi cantonnée, vraie trouvaille d'autopsie, on conçoit que des lésions plus avancées puissent le produire. Il n'y a donc pas lieu d'insister sur les cas où,

(1) Küss, Th. de Paris, 1897.

au lieu d'un foyer solitaire et de lésions minimes, impossibles à reconnaître cliniquement, on trouve dans les poumons et dans les ganglions du médiastin des altérations plus graves, plus étendues, se révélant déjà par des symptômes positifs.

Le poumon est la porte d'entrée la plus habituelle de l'infection tuberculeuse; mais non la seule. La peau, les muqueuses des appareils digestifs et respiratoires, souvent même la muqueuse génito-urinaire, peuvent servir de point d'implantation au bacille. Une fois la brèche faite, on le retrouve bientôt dans les ganglions périphériques ou centraux, dans les viscères, dans les os, dans les articulations, etc.

Et ce n'est pas toujours, tant s'en faut, le foyer initial qui joue, dans l'infection des méninges, le rôle prépondérant. Tout tubercule, ancien ou récent, peut à un moment donné, et si l'organisme s'y prête, devenir infectant.

L'infection généralisée de la pie-mère qui se rencontre dans la méningite classique n'est, dans certains cas, qu'une infection intracranienne de seconde étape. Un tubercule a pu germer, en un point de la pie-mère, dans les circonvolutions cérébrales, dans les centres gris ou dans le cervelet; il y a sommeillé longtemps sans provoquer des réactions bien nettes, puis, tout à coup, ce tubercule longtemps local a infecté les parties voisines.

Comment s'explique ce réveil de lésions longtemps latentes qui tout à coup font explosion et causent, en quelques jours, des désordres irrémédiables?

Bien souvent il se fait à la faveur d'une infection secondaire surajoutée. C'est à l'occasion d'une fièvre éruptive ou d'une maladie à localisations broncho-pulmonaires, comme la rougeole, la coqueluche, la grippe ou même la bronchite simple, que, sous l'influence associée des germes et de leurs poisons, la température du corps s'élève, que le pouls s'accélère, que les échanges nutritifs se modifient et que la matière tuberculeuse, emmagasinée dans ses anciens foyers, se ramollit. Du coup, elle devient apte à se résorber, à passer dans la circulation et à envahir l'économie.

Ce ne sont pas seulement les maladies à déterminations pulmonaires qui sont responsables de pareils méfaits. Combien de fois ne m'est-il pas arrivé de voir des enfants qui avaient semblé, au début, être atteints d'une côlite banale, tarder à se rétablir, traîner et présenter tout à coup les signes d'une méningite.

Cette influence d'un foyer tuberculeux lointain sur l'infection des méninges n'est nulle part plus évidente que dans les cas de tuberculose chirurgicale.

Un enfant qui a conservé une assez belle apparence et qui ne présente aucune lésion pulmonaire appréciable est atteint de coxalgie. La hanche n'est pas très malade; mais, le membre étant dans une position vicieuse, on endort l'enfant et, avec toutes les précautions et

la douceur voulues, on pratique le redressement. Cela fait, on immobilise la cuisse dans un appareil et tout semble devoir se passer le plus simplement du monde; malheureusement, deux ou trois jours après l'enfant vomit, il est pris de céphalalgie et bientôt il meurt de méningite.

Et qu'on ne croie pas ces faits absolument exceptionnels. Toute opération qui aboutit à l'ouverture d'un foyer tuberculeux peut, dans certains cas néfastes, avoir un pareil dénouement. On touche peut-être trop légèrement aux foyers tuberculeux. Une des méningites tuberculeuses les plus rapides que j'aie rencontrées, était consécutive à l'ouverture de l'abdomen pour une péritonite tuberculeuse appendiculaire. Elle ne dura pas quarante-huit heures.

Plus rapide encore a été le dénouement dans certains cas où la matière tuberculeuse a pu infecter directement les méninges rachidiennes, à la suite d'une opération sur des vertèbres cariées; mais ici le germe n'est pas seul en cause; il faut tenir compte de l'action directe du poison tuberculeux sur les centres nerveux (Martin).

L'infection bacillaire des méninges est donc, le plus souvent, le résultat d'une véritable métastase.

Deux cas peuvent se présenter : ou bien la plupart des viscères sont criblés de granulations et la méningite n'est qu'une localisation, un accident d'une tuberculose miliaire aiguë, généralisée; ou bien, au contraire, les méninges sont à peu près seules touchées; cette particularité ne s'observe guère que chez les enfants très jeunes.

Comment expliquer ces différences?

Quand on trouve des granulations de même âge et de même apparence, non seulement dans la pie-mère, mais dans les autres organes, il est infiniment probable que la diffusion des germes tuberculeux s'est faite par l'intermédiaire du sang.

Quand les méninges semblent seules lésées, l'explication devient plus difficile. Ces cas, il est vrai, sont loin d'être communs. Presque toujours on découvre dans les poumons, dans la rate, dans les reins, dans le foie, etc., quelques granulations plus ou moins discrètes qui témoignent de la généralisation de l'infection; mais, quand réellement la pie-mère est seule atteinte, on peut se demander pourquoi. Il est légitime, à coup sûr, de supposer que les enveloppes du cerveau, chez certains enfants, offrent aux bacilles charriés par le sang un terrain favorable à leur développement et qu'elles les arrêtent de préférence à d'autres organes; mais cette explication ne peut pas être généralisée.

Il est possible que chez certains sujets l'infection des enveloppes cérébrales se fasse surtout par les lymphatiques et par les leucocytes. C'est dans les cas où il existe des lésions de voisinage (tuberculose de l'oreille, des cavités nasales ou de l'appareil oculaire) que

ce rôle des lymphatiques et des phagocytes peut être incriminé avec le plus de vraisemblance.

On conçoit que pour être infectante cette lésion tuberculeuse n'ait pas besoin d'être importante. Elle peut être minime, ou même latente. Est-elle même absolument indispensable? Straus a trouvé des bacilles dans les narines d'un grand nombre d'individus non tuberculeux. Demme en a vu dans les sécrétions nasales d'un enfant qui mourut de méningite. Weigert, en se basant sur une observation dans laquelle la pénétration du bacille s'était faite au niveau de l'ethmoïde, pense que le germe tuberculeux peut entrer dans le crâne par la voie lymphatique, à travers les trous de la lame criblée de l'ethmoïde. Il semble donc que la base du crâne soit moins bien protégée contre la pénétration des germes qu'on ne pourrait le croire au premier abord. C'est pour cela qu'on s'est demandé si les végétations adénoïdes, qui parfois sont tuberculeuses, ne pourraient pas être l'origine de certaines méningites soi-disant primitives. Il faut pourtant se garder de croire trop facilement à ces méningites primitives; parfois il y a des bacilles dans des tissus, par exemple dans des ganglions bronchiques qui, à l'œil nu, ne semblent pas tuberculeux (Loomis et Pizzini).

Si maintenant on examine de près les lésions, on remarque qu'elles sont surtout périvasculaires. Les granulations sont rangées le long des artérioles dont elles occupent de préférence les gaines lymphatiques. Cela ne signifie pas que toutes aient débuté par une lésion du vaisseau. Une artériole peut avoir été lésée primitivement, comme l'ont vu Cornil et Babes; mais il est probable que la diffusion de l'infection bacillaire se fait surtout par les gaines lymphatiques.

Ces considérations sont de nature à éclairer bien des points de l'étiologie de la méningite tuberculeuse. Autrefois, on divisait les méningites tuberculeuses en primitives et secondaires. Nous avons vu que la méningite a toutes les allures d'une maladie primitive quand la tuberculose locale dont elle procède est assez bénigne pour rester latente ; et pourtant elle diffère peu de celle qui éclate au cours d'une tuberculisation assez marquée pour être reconnaissable cliniquement. Cette distinction a donc perdu presque toute son importance.

Causes prédisposantes. — Si l'infection de la pie-mère par le bacille de Koch est la cause essentielle de la méningite tuberculeuse, il ne faut pas cependant faire au germe une part trop exclusive dans l'étiologie de la maladie.

Tous les sujets sur lesquels tombent les bacilles ne deviennent pas tuberculeux et tous les tuberculeux ne font pas des méningites. Pour que l'infection se produise, la complicité de l'organisme est nécessaire. Pour qu'elle se localise sur un appareil plutôt que sur les autres, il faut, en plus de la prédisposition générale, une prédisposition locale.

De la prédisposition générale qui fait que tel enfant est apte à se tuberculiser, nous ne parlerons pas ici; mais il est intéressant de chercher pourquoi, chez certains sujets, le mal, une fois né, se porte de préférence sur les enveloppes du cerveau.

Nous trouvons d'abord une cause prédisposante qui prime toutes les autres : l'hérédité névropathique. Celle-ci doit être entendue dans son sens le plus large. Les parents dont les enfants meurent de méningite ne sont pas toujours des aliénés, des épileptiques, des hystériques ou des alcooliques; ce sont souvent des individus fort intelligents, dont l'activité cérébrale a été soumise à une tension excessive et qui ont gardé de ce surmenage intellectuel une impressionnabilité exagérée ou un certain degré de neurasthénie. Quant aux enfants, les uns présentent des stigmates de dégénérescence; d'autres ont eu des convulsions dans leurs premières années; mais la plupart sont des enfants très éveillés, d'une intelligence précoce, dont le crâne volumineux et la circulation céphalique très développée contrastent avec la gracilité du corps; quelques-uns même sont de très beaux enfants chez qui il est difficile de soupçonner une tare tuberculeuse.

Ils appartiennent plus souvent aux classes riches qu'aux classes pauvres, et ils sont beaucoup plus nombreux dans les grandes villes que dans les campagnes. Ce sont, en général, des sujets dont on a fatigué trop tôt l'intelligence. La méningite est d'ailleurs une maladie propre à l'espèce humaine; et elle semble avoir sa raison d'être dans une activité cérébrale exagérée. Chez les animaux, on ne la réalise expérimentalement que par inoculation directe des produits tuberculeux, après trépanation (Daremberg).

Il y a certaines familles où plusieurs enfants sont emportés successivement par la méningite. Il existe donc des prédispositions familiales; et les parents ne sont pas toujours tuberculeux quand ils voient mourir leurs enfants. Certes, la tuberculose des parents constitue une prédisposition navrante, quels que soient son siège et sa forme; mais elle n'est pas indispensable.

Le mal n'éclate pas avec une égale fréquence à tous les âges. Sur ce point, tous les médecins sont d'accord. Nous ne citerons que la statistique déjà ancienne d'Archambault, dont celles de Bennett et de Rilliet et Barthez diffèrent peu. Sur 414 enfants atteints de méningite, 272 avaient de deux à sept ans. C'est l'âge où les circonvolutions cérébrales sont en plein développement, où l'intelligence s'éveille et fonctionne avec une activité singulière, où la nutrition et la circulation sont particulièrement actives dans la substance nerveuse. Chez les nourrissons, la maladie est tout à fait exceptionnelle; et quand elle se déclare avant un an, elle prend souvent des allures spéciales. Après sept ans, elle diminue de fréquence, pour subir une certaine recrudescence de vingt à vingt-cinq ans, à l'époque du

surmenage intellectuel. Passé trente ans, elle devient de plus en plus rare.

Le sexe ne paraît exercer aucune influence sur son développement. Garçons et filles lui paient un égal tribut.

L'action des saisons est plus réelle. Les méningites sont plus fréquentes au printemps et en hiver qu'en été. L'influence fâcheuse des affections des voies respiratoires sur les tubercules latents des poumons ou des ganglions bronchiques nous explique cette particularité. Parfois on assiste à de véritables épidémies de méningites; c'est qu'alors des foyers tuberculeux latents sont rallumés, par des grippes, des rougeoles, des coqueluches ou de simples catarrhes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Quand, après avoir enlevé la calotte cranienne, on incise la dure-mère d'un sujet mort de méningite tuberculeuse, il s'écoule généralement du sang et de la sérosité en proportion exagérée; puis l'encéphale apparaît, sillonné de veines dilatées, recouvert par une pie-mère épaissie, grisâtre et œdémateuse, qui masque en partie les détails de sa surface. Lorsqu'on le soulève pour l'enlever, le cerveau semble plus mou et plus infiltré de liquide qu'à l'état normal. Sa base surtout, qui baigne dans un liquide séro-purulent, est tapissée d'exsudats. Quand il a été extrait du crâne, on voit que les lésions prédominent à sa partie inférieure, au niveau de l'espace interpédonculaire, entre le chiasma des nerfs optiques et la protubérance, à la naissance des deux scissures de Sylvius. Les confluents sous-arachnoïdiens sont distendus par un liquide louche plus ou moins épais; les nerfs et les vaisseaux sont engainés par un exsudat fibrineux; les sillons sont comblés, effacés et s'ouvrent difficilement; le centre de l'encéphale est ramolli, diffluent; les ventricules sont distendus.

Si on examine de près ces altérations, elles se montrent singulièrement complexes. A côté des granulations et des tubercules proprement dits qui révèlent, par leur présence, la nature bacillaire de l'affection, on trouve des produits inflammatoires de nature diverse : des exsudats séreux, fibrineux ou même purulents, une véritable hydrocéphalie ventriculaire, de la congestion, de l'œdème, de l'épaississement inflammatoire de la pie-mère et des plexus choroïdes, des altérations variables et souvent profondes de l'encéphale lui-même, etc. Ces différentes lésions s'associent, se combinent, se coordonnent de diverses façons, de telle sorte qu'elles varient dans leurs aspects et dans leur intensité suivant les sujets. Dans une description d'ensemble, forcément schématique, nous devons envisager séparément ces altérations diverses et étudier successivement : 1° les *granulations tuberculeuses*; 2° l'*inflammation provoquée par le développement des tubercules*; 3° les *altérations de l'encéphale*; 4° l'*hydrocéphalie ventriculaire*.

Granulations tuberculeuses. — Ces granulations, à divers stades de leur développement, constituent la lésion caractéristique de la méningite tuberculeuse. Quelquefois elles se voient sans artifice, à la surface de la pie-mère dès que le crâne a été ouvert et la dure-mère enlevée ; mais souvent, si les exsudats inflammatoires sont abondants, si les granulations sont peu nombreuses et cachées dans les replis de la membrane vasculaire, il faut, pour les découvrir, les chercher avec quelque soin. Dans les cas douteux, on enlève un fragment de la pie-mère, au niveau de la scissure de Sylvius, on l'agite dans l'eau, puis on l'examine par transparence, ou bien on l'étale sur une lamelle et on l'étudie à un faible grossissement.

Les granulations tuberculeuses occupent exclusivement la pie-mère et l'espace sous-arachnoïdien ; presque jamais elles ne se voient sur l'arachnoïde ; elles peuvent d'ailleurs se rencontrer sur toute l'étendue de l'encéphale, sur la convexité comme à la base, à la surface des circonvolutions comme dans les sillons et dans les anfractuosités ; mais elles ont des sièges de prédilection. Les parties sur lesquelles elles se développent sont, par ordre de fréquence : la base du cerveau, autour de l'hexagone de Willis, et les scissures de Sylvius ; puis la convexité des hémisphères et leur face interne ; enfin le cervelet, la protubérance annulaire et le bulbe. Souvent, en cherchant bien, on les découvre aussi sur la pie-mère spinale, particulièrement sur la face postérieure de la moelle.

Les productions tuberculeuses peuvent se présenter sous différentes formes ; les plus communes sont les granulations grises, demi-transparentes, puis viennent les granulations opaques et les granulations jaunes. Ces nodules sont tantôt isolés, tantôt agglomérés ; ils forment alors, par leur juxtaposition, des noyaux ou des plaques dont l'aspect, le volume et la consistance varient avec l'âge de la lésion et l'abondance de l'éruption. C'est ainsi qu'à côté d'un semis de granulations récentes on peut rencontrer des plaques caséeuses ou des tubercules ramollis.

Les nodules spécifiques occupent les gaines lymphatiques et se groupent de préférence au niveau des bifurcations des artérioles, là probablement où se sont arrêtés les bacilles.

L'infection de la pie-mère se faisant par la voie sanguine ou par la voie lymphatique, on comprend les rapports intimes qui existent entre les tubercules et les divisions vasculaires.

Parfois ils s'échelonnent le long d'un vaisseau sous forme de chapelets ou se réunissent pour former une grappe ; souvent ils accompagnent l'artère sylvienne au moment où elle quitte l'hexagone de Willis ; plus rarement ils apparaissent seulement sur les branches terminales, à la surface de la convexité. Leur répartition ne présente d'ailleurs aucune régularité. Il est des cas dans lesquels les granulations n'existent que sur les lobes frontaux, sur les lobes pariétaux ou

même sur le cervelet, sans qu'il soit possible de saisir la cause de ces localisations.

Un seul vaisseau peut être lésé. Il s'ensuit que le nombre des tubercules est singulièrement variable. Dans certains cas, il y en a des milliers, dans d'autres on a peine à en découvrir quelques-uns ; chez certains sujets, ils sont disséminés partout ; chez d'autres, ils tendent à former des amas, et l'intensité des réactions inflammatoires qu'ils occasionnent n'est nullement en rapport avec leur nombre.

Sous le microscope, les nodules tuberculeux se composent surtout de cellules embryonnaires tassées les unes contre les autres ; les cellules géantes y sont rares ; les bacilles, en nombre variable.

Ils entourent les vaisseaux à la façon d'un manchon. Ceux-ci sont rétrécis ou oblitérés. Leurs parois présentent des lésions d'endo-périartérite qui déterminent souvent des thromboses oblitérantes. Ces thromboses peuvent occuper des branches artérielles d'un volume assez considérable.

Produits inflammatoires. — L'apparition des tubercules provoque ordinairement dans les méninges une réaction inflammatoire dont les manifestations, l'étendue et l'intensité diffèrent d'un cas à l'autre. L'arachnoïde est à peine touchée ; dans les cas exceptionnels où elle est lésée, elle est épaissie, opaque, poisseuse à sa surface.

Autrement importantes sont les altérations de la pie-mère. Elles consistent : 1° en une congestion avec prolifération plus ou moins active de la membrane cellulo-vasculaire ; 2° dans la formation à sa surface d'un exsudat plus ou moins abondant.

La congestion est généralisée ou partielle. A son niveau, les vaisseaux sont injectés et la trame conjonctive épaissie. Elle n'est pas toujours en rapport avec l'intensité du processus irritatif. La dilatation des vaisseaux est forcément influencée par la pression intracérébrale. Comme cette pression est souvent accrue, il en résulte que la surface de la pie-mère, au lieu d'être injectée et rouge, semble parfois sèche et pâle comme si elle avait été comprimée excentriquement (Huguenin). Même dans ces cas, on trouve toujours des points plus vascularisés. Des suffusions sanguines peuvent se voir çà et là, à la base ou même sur la convexité de l'encéphale ; ce sont généralement de petites taches qui forment un piqueté discret ; parfois cependant le sang infiltré s'étale en petites plaques.

L'exsudat fibrino-purulent qui recouvre la pie-mère et remplit les espaces sous-arachnoïdiens présente les caractères ordinaires des transsudations causées par le bacille de Koch. Il est constitué, soit par un liquide visqueux, séro-purulent ou même purulent, dont la couleur va du gris au jaune verdâtre, soit par des masses gélatiniformes diversement teintées suivant que le pus ou la fibrine y prédominent ; soit même par des concrétions lamelliformes, véritables fausses membranes plus ou moins molles.

Son siège de prédilection est la région comprise entre le chiasma des nerfs optiques et la protubérance. Il s'étale à la surface de la pie-mère, dans l'espace sous-arachnoïdien ; il entoure les vaisseaux et les origines apparentes des nerfs craniens auxquels il forme de véritables gaines et il soulève la toile arachnoïdienne épaissie et opaque. Il fuse souvent le long du bulbe et descend même jusque dans le canal rachidien. On le retrouve dans les scissures de Sylvius. Là, il soude entre eux les feuillets de la pie-mère, de même qu'il accole quelquefois le bulbe au cervelet. Il n'est pas toujours symétriquement réparti. Exceptionnellement il peut être moins abondant dans l'espace interpédonculaire qu'au niveau de la protubérance ou du cervelet.

Altérations de l'encéphale. — Ces lésions sont de deux ordres : les unes sont superficielles et correspondent aux foyers méningitiques; les autres atteignent les parties centrales de l'encéphale.

Les lésions superficielles qui se voient au niveau des plaques de méningite sont caractérisées par une inflammation interstitielle, subaiguë de la surface, des circonvolutions. La substance cérébrale adhère à la pie-mère ; elle est molle, œdématiée, en état de ramollissement rouge ou de ramollissement blanc. Les capillaires sont injectés et, par places, la substance grise est le siège d'un piqueté sanguin plus ou moins accentué qui peut, exceptionnellement, se transformer en foyers hémorragiques.

Au microscope, on voit, dans la substance grise, des éléments morts qui se colorent mal, et des cellules plus ou moins altérées, les unes rondes, les autres proliférées, irrégulières avec des noyaux multiples, d'autres creusées de vacuoles plus ou moins apparentes, ou même en état de désintégration complète. Dans la substance blanche, les vaisseaux sont dilatés, moniliformes; des globules de pus infiltrent leurs parois, remplissent leurs gaines et se disséminent autour d'eux ; les cylindraxes sont plus ou moins altérés. En général ces lésions sont très superficielles.

Par places, cependant, la substance grise des circonvolutions présente des taches claires qui s'enfoncent comme des coins dans la profondeur et qui correspondent à une raréfaction des tissus. Il est probable que la formation de ces taches est due à des oblitérations vasculaires.

On peut rencontrer dans l'écorce cérébrale de véritables follicules tuberculeux, disposés le long des vaisseaux et entourés de foyers microscopiques d'encéphalite.

La substance corticale et la substance blanche sous-jacente semblent sèches et compactes quand l'exsudat ventriculaire est assez abondant; elles sont plutôt molles et œdématiées quand il fait défaut (Huguenin).

A côté de ces lésions localisées à la surface de l'encéphale, on en

trouve souvent d'autres, très étendues, qui atteignent les parties centrales. Il est fréquent de voir le corps calleux, le trigone, les parois ventriculaires et le corps strié, ramollis au point de se dissocier facilement sous un filet d'eau. Les couches optiques et les pédoncules sont plus rarement atteints au même degré. Dans ces ramollissements qui sont dus en grande partie à des oblitérations vasculaires (Rendu), on trouve parfois des îlots hémorragiques.

En somme, dans la méningite tuberculeuse, deux facteurs principaux interviennent pour produire des altérations de la substance cérébrale : 1° une inflammation interstitielle subaiguë; 2° des oblitérations vasculaires. Il faut y joindre l'action des exsudats intraventriculaires.

Hydrocéphalie ventriculaire. — Pour les anciens, l'épanchement qu'on rencontre habituellement dans les ventricules du cerveau était la lésion caractéristique de la méningite tuberculeuse. Aujourd'hui, nous savons qu'une méningite peut évoluer sans lésions des ventricules, sans augmentation du liquide intraventriculaire, sans altération de la toile choroïdienne ou des plexus choroïdes. Ces cas sont cependant exceptionnels.

On trouve ordinairement, dans les ventricules, des lésions qui témoignent de l'existence d'une véritable méningite ventriculaire. Les plexus choroïdes sont rouges et turgescents; tantôt ils sont plus consistants, tantôt ils sont plus mous qu'à l'état normal; ils sont parfois le siège de granulations tuberculeuses discrètes ou confluentes. La membrane épendymaire est épaissie, opaque, rougeâtre, granuleuse, comme chagrinée, hérissée qu'elle est de nombreuses saillies papillaires. Elle peut aussi être ramollie, surtout dans les cas où le trigone, le corps calleux, le septum lucidum et les corps opto-striés sont diffluents et réduits en bouillie.

Les recherches récentes d'Ophüls (1) et de Walbaum (2) ont montré qu'il existe dans cette membrane des tubercules superficiels et des tubercules profonds, surtout dans les parties déclives, dans les replis et dans les angles. Les bacilles sont faciles à déceler dans ces nodules.

Le *liquide ventriculaire* est presque toujours plus abondant qu'à l'état physiologique. Souvent sa quantité dépasse 50 et même 100 grammes. Dans certains cas, son abondance est telle que les parois ventriculaires sont distendues à l'extrême, que le cerveau est comprimé excentriquement contre la boîte cranienne et que les circonvolutions sont complètement effacées.

Ce liquide est tantôt séreux et transparent, tantôt louche et floconneux ou même séro-purulent; il est plus ou moins riche en leucocytes et en cellules épendymaires desquamées. Il contient une

(1) Ophüls, *Virchow's Arch.* vol. CL, p. 305.
(2) Walbaum, *Virchow's Arch.* vol. CLX, p. 85.

petite quantité d'albumine. Il est alcalin ; mais, d'après Archambault, les sels de potassium et de sodium ne s'y trouvent plus dans les mêmes proportions que dans le sérum sanguin et que dans le liquide céphalo-rachidien normal. C'est donc un véritable exsudat inflammatoire qui a sa source dans l'inflammation de la membrane épendymaire, de la toile choroïdienne et des plexus.

Quand cet exsudat est très abondant, il existe souvent une véritable infiltration œdémateuse du cerveau. Cet œdème tient, d'une part, à l'écoulement difficile de la lymphe, de l'autre, à une imbibition des parties qui avoisinent les ventricules. Cette imbibition peut se faire d'autant plus facilement que, contrairement à ce qui s'observe dans l'hydrocéphalie, la membrane épendymaire n'est pas assez résistante pour l'empêcher.

D'ordinaire, la méningite ventriculaire atteint à la fois et au même degré les deux ventricules latéraux ; le troisième ventricule est lésé plus rarement ; le quatrième plus exceptionnellement encore.

Les lésions dont nous venons d'esquisser la description se localisent, se groupent et se combinent de diverses façons.

Dans la forme la plus commune, que nous avons prise comme type, des granulations plus ou moins nombreuses sont éparses sur la pie-mère plus ou moins injectée ; la base de l'encéphale est occupée par un exsudat fibrineux qui ne remonte guère sur la convexité, et il existe de l'hydrocéphalie ventriculaire.

Dans certains cas, où la lésion pie-mérienne n'est, à vrai dire, qu'un épisode au cours d'une granulie, les granulations existent seules, sans hydrocéphalie et sans exsudat basilaire. Il peut même se faire qu'il n'y ait autour des tubercules miliaires ni réaction inflammatoire ni hyperémie. Par contre, dans certaines formes de méningites rapides et hyperpyrétiques, il faut recourir au microscope pour découvrir des granulations tuberculeuses le long des artérioles, l'examen à l'œil nu ne révélant qu'une congestion intense et diffuse.

Il est rare que l'exsudat inflammatoire se fasse seulement à la base ou dans les ventricules ; mais le fait est possible, car les communications qui existent à l'état normal peuvent être interrompues. Au lieu de se localiser surtout à la base, il envahit quelquefois la convexité.

Les lésions méningitiques ne sont pas toujours symétriques. Elles peuvent prédominer sur un hémisphère, sur un lobe, sur une portion de lobe ; dans certains cas, elles se cantonnent le long d'une, de deux ou de trois artérioles ; dans d'autres, elles ne se trouvent que sur la face interne, plane des hémisphères.

Les méningites localisées sont surtout des lésions de la convexité. Elles se montrent, au niveau de la scissure de Rolando ou sur le lobule paracentral, sous la forme de plaques constituées par un

semis de granulations et par un exsudat séro-fibrineux, trouble qui recouvre la pie-mère à ce niveau. Cette réaction locale peut se produire au niveau de gros tubercules cérébraux cachés dans la substance grise des circonvolutions.

La dure-mère n'est atteinte qu'exceptionnellement ; on trouve alors sur cette membrane quelques granulations miliaires ou des foyers caséeux qui la soudent à la pie-mère ; mais il ne s'agit, dans ces cas, que de lésions peu étendues, siégeant soit à la base, soit à la convexité, soit sur la faux du cerveau.

Les sinus sont ordinairement gorgés de sang noir ; quelquefois ils contiennent des thrombus.

L'hémorragie méningée et l'hémorragie cérébrale ont été signalées, à titre de complications tout à fait exceptionnelles. Les os du crâne sont parfois lésés ; on y a trouvé des tubercules et on conçoit que la méningite puisse être consécutive à une carie du temporal.

Méningite spinale. — Les rapports intimes qui existent entre l'encéphale et la moelle expliquent la propagation de la méningite tuberculeuse au canal rachidien. On serait même en droit de s'étonner que les oscillations incessantes du liquide céphalo-rachidien n'amènent pas plus souvent une infection des méninges spinales si l'on ne savait pas qu'à l'état pathologique les communications entre les diverses portions des espaces sous-arachnoïdiens sont moins faciles qu'à l'état normal. Les lésions spinales n'en existent pas moins et elles sont loin d'être rares. Elles sont de même ordre que celles des enveloppes du cerveau.

L'arachnoïde est épaissie et opaque ; le tissu conjonctif, lâche, sous-jacent, est infiltré d'un exsudat séreux ou séro-purulent, particulièrement au niveau des granulations tuberculeuses. Celles-ci suivent dans la pie-mère médullaire épaissie et congestionnée, comme dans la pie-mère cérébrale, le trajet des vaisseaux ; elles se disséminent ou se groupent à la surface des renflements, pénètrent dans les sillons, surtout dans le sillon longitudinal postérieur, et, d'une façon générale, elles prédominent en arrière.

Les lésions des méninges spinales ne sont pas toujours en rapport avec le nombre des tubercules que l'on aperçoit à leur surface ; on constate parfois, au microscope, des infiltrations et des nodules que l'examen à l'œil nu ne faisait pas soupçonner ; et l'on trouve des lésions vasculaires qui expliquent les altérations de la moelle, des racines nerveuses ou même des ganglions que révèlent les symptômes spinaux de la méningite (Raymond, Ettlinger).

Lésions oculaires. — Le nerf optique, en raison de ses rapports avec les enveloppes du cerveau, occupe une place à part parmi les autres nerfs craniens. Lorsque l'inflammation se propage à la portion de la pie-mère qui revêt le nerf optique, celui-ci présente des lésions de névro-rétinite. Si, par le fait de l'augmentation de la pression

intracranienne, le liquide fuse dans l'espace situé entre les gaines dure-mérienne et pie-mérienne du nerf, cet espace se trouve dilaté et, à l'examen ophtalmoscopique, on note une neuro-papillite œdémateuse.

La tuberculose de la choroïde, signalée par Bouchut, loin d'être constante, est assez exceptionnelle.

Lésions concomitantes. — La méningite tuberculeuse est rarement primitive ; on doit donc, dans les autopsies, s'attendre à trouver des lésions dans les autres organes. Tantôt ces lésions sont si minimes qu'on ne découvre, après un long examen, qu'un noyau caséeux dans un poumon et dans un ganglion du médiastin ; tantôt, au contraire, elles atteignent la plupart des viscères et des séreuses ; mais nous avons insisté suffisamment sur ce point au chapitre de l'étiologie pour n'avoir pas à y revenir.

SYMPTOMATOLOGIE. — Nous venons de passer en revue des lésions complexes, dont l'évolution se fait habituellement d'une façon subaiguë, et dont les localisations aussi bien que l'intensité diffèrent suivant les cas ; nous devons donc nous attendre à voir les symptômes de la méningite tuberculeuse varier à l'infini. Sans exagérer, comme on l'a fait jadis, l'importance des localisations cérébrales, il faut pourtant reconnaître que les signes se modifient suivant que les altérations prédominent à la base ou à la convexité de l'encéphale, suivant qu'elles sont diffuses ou partielles, suivant que les exsudats ventriculaires et sous-arachnoïdiens sont abondants ou minimes. Cliniquement, il n'y a pas deux méningites tuberculeuses absolument pareilles. Cependant, il y a dans le tableau de la maladie de grandes lignes qui ont frappé tous les observateurs, depuis Robert Whytt, et que nous devons suivre dans cette description forcément schématique.

Nous avons vu déjà que les inflammations subaiguës, avant de se révéler par des signes caractéristiques, s'annoncent par des troubles plus ou moins vagues qui constituent les *prodromes* de la maladie. C'est dans la méningite tuberculeuse que cette période prodromique est le plus nettement caractérisée.

Une fois le mal déclaré, on note d'abord des phénomènes d'*excitation*; à la fin, ces signes sont remplacés par des phénomènes de *dépression*; mais cette substitution de la dépression fonctionnelle qui caractérise la phase ultime ou paralytique à l'excitation initiale ne s'opère pas sans transition : il existe une phase intermédiaire, désignée par Jaccoud sous le nom de période d'*oscillations*, dans laquelle prédominent les symptômes causés par les lésions basilaires (Marfan).

Cette division en trois périodes, qui se trouve en germe dans l'œuvre de R. Whytt et qui a été consacrée par la plupart de ses successeurs, repose sur une observation attentive des faits ; elle ne

représente cependant qu'un schéma. Si l'excitation est la dominante de la première période, de même que la paralysie est le fait capital de la dernière, il n'en est pas moins vrai que des paralysies peuvent marquer le début de la maladie, et des convulsions s'observer à la période ultime. On a aussi voulu, pour compléter le tableau, attribuer à chaque phase une durée d'un septénaire environ. C'est là une moyenne qui s'applique à très peu de cas; en réalité, rien n'est moins fixe que la durée de chaque période, surtout de la seconde.

Prodromes. — La méningite peut apparaître, à titre d'accident terminal, au cours d'une tuberculose déjà ancienne, caractérisée par des lésions plus ou moins profondes des poumons, de l'intestin, des os, des articulations, etc. ; dans ce cas, son début est souvent insidieux, et les prodromes semblent faire défaut, masqués qu'ils sont par les signes de la localisation première.

Même chose s'observe dans les formes à début typhoïde où l'infection des méninges n'est qu'un accident d'une tuberculose miliaire aiguë généralisée.

Dans certains cas enfin, la méningite éclate brusquement, sans prodromes, presque sans préparation, chez des enfants qui, jusque-là, semblaient indemnes de toute tare. Ces faits sont tout à fait exceptionnels ; s'ils paraissent fréquents à l'hôpital, c'est que les enfants qu'on y amène n'ont pas été l'objet d'une surveillance assez attentive.

En général, la méningite tuberculeuse s'annonce par des phénomènes précurseurs plus ou moins accentués. Ces prodromes n'avaient point échappé aux anciens observateurs qui les plaçaient dans la période initiale de la maladie; ils durent de quinze jours à trois mois et plus. Ils sont variables : les uns s'expliquent par l'évolution de l'infection tuberculeuse dans d'autres viscères et par la souffrance de l'organisme entier; les autres par une invasion progressive des méninges qui ne réagissent pas encore d'une façon manifeste.

Les premiers en date sont généralement les troubles de la nutrition. On voit certains enfants, issus de parents nerveux, qui jusque-là n'avaient présenté aucun signe d'infection tuberculeuse, et qui parfois étaient remarquables par leur bonne mine, par leur intelligence et leur gaieté, commencer à maigrir et à pâlir, sans cause appréciable. L'amaigrissement n'est pas sensible au début, si l'on n'a pas recours à la balance ; mais bientôt les membres perdent la rondeur de leurs contours, les muscles sont plus mous, la peau est plus flasque, plus squameuse et les os sont plus saillants ; les traits se tirent, les yeux se cernent et perdent leur éclat, les cheveux se sèchent et deviennent ternes. L'appétit diminue chez les grands enfants comme chez les nourrissons ; ceux-ci, après avoir saisi le sein avec avidité, le rejettent bientôt, et cependant leur bouche est sèche, chaude, et la soif semble vive. Les diges-

tions sont moins régulières ; dès cette époque, on peut observer des vomissements ; souvent, il y a de la constipation, des selles irrégulières et de consistance inégale ; parfois même on note de l'entéro-côlite, ce qui éloigne à tort l'idée d'une lésion encéphalique.

Mais bientôt, d'autres signes appellent l'attention sur l'état cérébral. Ceux-ci, au lieu d'être tardifs, se manifestent parfois dès le début. C'est d'abord une céphalalgie persistante et que rien n'explique ; c'est ensuite une modification profonde de la manière d'être. Chez l'adulte, l'atteinte subie par l'intelligence est souvent caractéristique ; l'esprit devient lourd, paresseux à l'excès, ennemi de tout travail et de tout effort ; cet affaiblissement général des facultés contraste avec une sensibilité, une irascibilité inexplicables et avec une inquiétude, une mauvaise humeur constantes ou, au contraire, avec une insouciance sans limites. La mémoire se perd, l'attention ne peut plus se fixer sans fatigue, les idées ne s'enchaînent plus, le malade cherche l'isolement et le silence.

Chez les enfants, on est surtout frappé par le changement du caractère. Les uns deviennent apathiques, tristes et somnolents ; ils ne jouent plus, ils restent immobiles, les yeux fixés à terre ou regardant au loin, comme perdus. D'autres deviennent méchants, grognons, agressifs, violents ou sensibles à l'excès ; ils s'irritent de tout, repoussent leurs parents, crient et pleurent sans motif. D'autres encore étonnent leur entourage par leur tendresse inaccoutumée ; ils sont doux, caressants, affectueux, s'attachent à leur mère et fondent en larmes à tout propos. Chez tous, le travail devient moins facile et moins fécond ; la mémoire diminue, les distractions sont fréquentes et les progrès s'arrêtent.

Le sommeil, jusqu'alors tranquille, devient agité, entrecoupé de soupirs et de cauchemars, de grincements de dents, de mâchonnement et de secousses musculaires. Les paupières ne se ferment pas complètement et on aperçoit la sclérotique à travers la fente palpébrale. A cette époque déjà, on peut noter, par moments, de l'inégalité ou de la dilatation des pupilles ; l'enfant se fatigue vite et parfois la démarche est chancelante.

L'existence de la fièvre a été admise par les uns, niée par les autres. Il est certain qu'elle manque dans un grand nombre de cas ; mais, chez quelques sujets, on constate le soir, quand la température est prise d'une façon régulière, comme cela se pratique à l'hôpital, une élévation de plusieurs dixièmes de degré, et cette fièvre est due tantôt à la tuberculisation des viscères, tantôt à l'invasion des méninges.

Tous ces signes n'ont pas une évolution régulièrement progressive ; après une période menaçante de dépérissement, il est possible qu'une amélioration survienne, et que le mal s'arrête pour des

semaines ou pour des mois. Mais ce n'est en général qu'un répit comparable aux rémissions qui s'observent parfois quand la maladie est confirmée.

Quelque caractéristiques que puissent paraître ces manifestations de la période prodromique, leur signification n'est souvent reconnue que plus tard. Les enfants, n'étant pas arrêtés par la fièvre, continuent à sortir et changent peu de chose à leurs habitudes; on incrimine la dentition, la croissance ou les vers, on pense à des troubles dyspeptiques, on croit bien faire en changeant le régime; puis tout à coup le mal se démasque.

Période initiale ou période d'excitation. — Le début de la méningite peut n'être marqué que par l'exagération des symptômes de la période prodromique; mais, d'ordinaire, il est annoncé par l'apparition de la fièvre et par des signes d'une importance capitale. Ces symptômes, auxquels on a donné le nom pittoresque de *trépied méningitique*, sont : la céphalalgie, les vomissements et la constipation. Quand ils se montrent chez un enfant déjà souffreteux, l'attention est immédiatement éveillée et l'on attend avec anxiété que d'autres signes qui, en général, ne tardent guère, viennent caractériser la localisation du mal sur les méninges. On voit alors apparaître successivement, mais sans ordre bien défini, des phénomènes oculo-pupillaires, des troubles de la motilité et de la sensibilité, des modifications du pouls, de la respiration et des sécrétions, en même temps que s'accentue la dépression intellectuelle.

La *céphalalgie* est constante dans la méningite; les grands enfants et les adultes l'accusent par leurs plaintes et leurs gémissements; les petits indiquent leur souffrance en passant la main sur le front, sur l'occiput ou sur les yeux d'une façon automatique. Continue ou rémittente, généralisée ou partielle, assez vive parfois pour arracher des cris aux malades, elle semble particulièrement pénible quand les lésions siègent sur la convexité du cerveau; elle est exagérée par les mouvements, par la lumière, par le bruit, par les conversations; aussi voit-on les enfants rester immobiles, la tête cachée sous les couvertures ou enfoncée dans leurs oreillers. Symptôme de début, la douleur n'acquiert cependant pas toute son intensité dès le premier jour; elle arrive progressivement à son maximum, puis elle s'atténue et devient un phénomène de second ordre.

Les *vomissements* surviennent généralement dès le premier jour, quelquefois le deuxième ou le troisième seulement. Ils s'effectuent sans efforts, sans nausées, par une sorte de régurgitation, comme si le malade rejetait un liquide contenu dans sa bouche.

Ils sont alimentaires d'abord, puis muqueux et même bilieux; ils diminuent généralement lorsque l'estomac est vide; mais ils reparaissent quand le malade s'assied ou se lève. Certains sujets ne vomissent qu'une ou deux fois; chez d'autres, au contraire, ce

symptôme se renouvelle pendant plusieurs jours ; il est exceptionnel qu'il persiste jusqu'à la fin.

La *constipation*, bien que fréquente, ne constitue pas un signe absolument constant. Quand elle existe, elle est opiniâtre et résiste même aux purgatifs énergiques. Elle disparaît souvent dans les derniers jours ; alors elle est parfois remplacée par de la diarrhée.

L'appétit est diminué ; souvent même l'inappétence est absolue. Les malades ne demandent ni à manger ni à boire ; ils ne refusent cependant pas ce qu'on leur offre, ils acceptent passivement aliments ou boissons, quitte à les rejeter ensuite dans un vomissement.

Très souvent il se produit dès cette période une modification dans la forme du ventre. La paroi s'affaisse, s'enfonce et, au lieu de la saillie normale de l'abdomen, on note une dépression limitée en haut par les fausses côtes, en bas par les os iliaques ; c'est le *ventre en bateau*. Cette rétraction, comme les vomissements et la constipation qui semblent des phénomènes connexes, est due très probablement à une contracture simultanée des muscles de l'estomac, de l'intestin et de la paroi abdominale. Elle n'est pas constante ; parfois assez prononcée pour que la paroi abdominale semble accolée à la colonne vertébrale et laisse voir les battements aortiques, elle est souvent à peine accusée. Elle disparaît généralement vers la fin de la maladie.

La *fièvre* est un symptôme initial ; mais, dans la première période de la méningite, elle n'est jamais très élevée. Dans aucun cas elle ne s'élève au-dessus de 40° et rarement elle dépasse 39°, à moins que la maladie n'éclate au cours de tuberculoses avancées, avec fièvre hectique et complications viscérales. Elle est assez irrégulière dans ses allures. Elle est généralement plus élevée le soir que le matin, mais l'inverse est possible ; le maximum peut encore se produire vers midi et les oscillations de la courbe thermique sont parfois assez étendues.

Les variations du *pouls* à cette période sont encore subordonnées à celles de la température. On note en général de 90 à 120 pulsations ; mais on peut déjà constater une mobilité et des changements de fréquence qui font présager les modifications ultérieures.

La *respiration* devient plus fréquente, en même temps que la température s'élève ; mais son rythme ne se modifie pas encore d'une façon appréciable.

A ces signes s'en ajoutent bientôt d'autres qui donnent à la maladie sa véritable physionomie, en traduisant plus directement la souffrance du système nerveux central.

L'expression du visage est intéressante à observer, particulièrement le regard qui semble indifférent, étonné ou hostile, surtout chez les très jeunes enfants. Le malade est dans un état de somnolence, d'abattement, souvent même de torpeur dont il n'aime pas qu'on le tire. Si on l'approche, il s'irrite ; si on le touche, il crie et gémit ; si

on lui parle, il répond d'une façon brève, saccadée et quelquefois embarrassée, comme une personne qui, toute à son mal, aspire au repos. Il évite tous les mouvements, surtout ceux de la tête, et reste obstinément couché sur le côté, le dos tourné à la lumière, la tête cachée, les cuisses fléchies sur l'abdomen, les jambes sur les cuisses, les genoux sous le menton, dans l'attitude dite *en chien de fusil*.

La *torpeur* est particulièrement accentuée chez les petits enfants. Dans les premières années de la vie, elle marque souvent le début de la méningite et ne fait que s'accentuer pendant toute sa durée. Chez les enfants plus grands et chez les adultes, le *délire* n'est pas rare. C'est généralement un délire doux, calme, avec marmottement et mouvements automatiques longtemps répétés ; parfois cependant c'est un délire violent, avec agitation et impulsions motrices. Même dans ces cas, il est rarement continu ; dans l'intervalle des accès, le malade retombe dans sa somnolence ou bien il récupère, pour un temps, toute sa lucidité. Les très jeunes enfants ont la nuit des soubresauts et des terreurs soudaines ; mais ces troubles peuvent manquer, particulièrement dans les cas où la convexité de l'encéphale est intacte.

La *sensibilité* générale est souvent modifiée. Il existe alors une hyperesthésie qui rend pénible le moindre contact.

L'excitation des centres nerveux se manifeste par une série de *troubles de la motilité*. Il arrive quelquefois, chez les jeunes sujets, que la méningite débute par des *convulsions généralisées*, épileptiformes, avec perte de connaissance, dilatation des pupilles, etc. L'accès est généralement assez court et ne se reproduit guère avant la période terminale ; s'il reparaît, les convulsions sont moins violentes et moins étendues. Ce mode de début s'observe surtout dans les cas où il existe un gros tubercule cérébral.

Si les convulsions généralisées sont rares, on observe au contraire très fréquemment des *convulsions partielles*. Celles-ci siègent habituellement dans les muscles des yeux et de la face et peuvent atteindre les membres (nystagmus passager, strabisme intermittent, grincements de dents, mâchonnement, mouvements de succion, clignotement des paupières, mouvements cloniques des membres supérieurs, à forme monoplégique ou hémiplégique, soubresauts, etc.).

Plus importantes sont les *contractures*. La raideur de la nuque est la plus caractéristique. Souvent elle est appréciable dès le début de cette période et elle s'accentue peu à peu, se compliquant d'une contracture des muscles du dos, au point d'amener le renversement de la tête en arrière et un véritable opisthotonos. Le signe de Kernig se rencontre aussi ; mais il est loin d'être constant, surtout au début de la méningite tuberculeuse. Netter l'a constaté dans 72,5 p. 100 des cas ; Marfan le croit beaucoup plus rare.

La contracture peut atteindre les muscles des yeux, déterminant ainsi du strabisme et de la diplopie, les muscles masticateurs et les muscles des membres. Dans certains cas exceptionnels la prédominance de ce symptôme rappelle le tétanos, surtout s'il y a du trismus (Boix).

Les *réflexes* sont fréquemment exagérés ; mais cette exagération ne dure pas toujours jusqu'à la fin de la maladie.

Les troubles de l'innervation vaso-motrice ne se traduisent encore que par les alternatives de pâleur et de rougeur de la face et par la coloration des pommettes.

Les *troubles oculaires* sont particulièrement intéressants. Tout d'abord les malades accusent une *photophobie* qui est un des premiers et des meilleurs signes du début de la méningite. Bientôt les pupilles se rétrécissent, mais souvent d'une façon inégale, d'où l'*inégalité pupillaire* qui souvent marche de pair avec le strabisme convergent ou divergent, transitoire ou persistant. Les pupilles réagissent mal à la lumière et présentent des mouvements alternatifs de constriction et de dilatation ; les globes oculaires sont parfois douloureux à la pression.

L'*examen ophtalmoscopique*, quand on peut le pratiquer, donne parfois des renseignements précieux, mais dont il ne faudrait pas exagérer l'importance. Les tubercules de la choroïde, visibles sous forme de points jaunâtres et saillants, sont plus rares que ne le croyait Bouchut. Plus souvent on ne constate qu'une congestion des vaisseaux rétiniens et parfois de l'œdème papillaire ou péri-papillaire.

Pendant que se dessinent ces symptômes, l'émaciation fait des progrès rapides. L'appétit est nul, la langue est saburrale, la soif est rarement vive. Les urines sont peu abondantes et généralement elles ne contiennent pas d'albumine.

La rate est souvent hypertrophiée.

Période intermédiaire ou d'oscillations. — Presque tous les symptômes que nous venons d'étudier, sauf la céphalalgie, les vomissements et la constipation, sont inconstants et apparaissent sans régularité. Ils s'ajoutent les uns aux autres comme par poussées, et pendant quatre, cinq, six, huit jours, l'état du malade s'aggrave progressivement. Tout à coup, un changement ou tout au moins un arrêt semble se produire : la fièvre diminue, le pouls se ralentit, l'agitation se calme et les parents se rassurent ; mais qu'on ne s'y trompe pas, le mal ne s'atténue pas, il entre dans une nouvelle phase. Si les symptômes initiaux se modifient, si d'autres apparaissent, si des intervalles de repos interrompent par moments l'agitation si pénible du début, il ne faut pas voir là un présage favorable, mais l'avènement graduel de la dépression et de la paralysie, manifestations terminales des altérations des centres nerveux.

Parmi les symptômes caractéristiques de la période d'oscillations, il faut citer en première ligne les modifications du *pouls*, de la *température* et de la *respiration*.

Le pouls, qui s'était accéléré au début de la maladie, commence à présenter quelques irrégularités dans le volume de ses ondes ; puis, à partir du quatrième ou du cinquième jour, tantôt plus tôt, tantôt plus tard, il se ralentit et tombe à 60, 50 ou même 40 pulsations. En même temps, il devient inégal et irrégulier. Des pulsations faibles et filées succèdent à des pulsations fortes et vibrantes. Les intervalles qui séparent ces pulsations ne sont plus égaux ; après quelques battements ralentis, on en compte cinq ou six plus fréquents et, par moments, il existe de véritables intermittences. Souvent les pulsations s'exécutent avec promptitude et sont séparées par des intervalles de repos qui semblent tellement longs qu'on se demande si la circulation artérielle n'est pas sur le point de se suspendre (Dance).

En même temps que le pouls se ralentit, la température s'abaisse ; parfois même elle descend au-dessous de la normale, pour se relever à la période ultime. Cette baisse du thermomètre est moins constante et moins importante que les modifications du pouls, la température se laissant plus facilement influencer que la circulation par les complications intercurrentes.

Le rythme respiratoire est également changé. L'application du pneumographe à l'étude des actes respiratoires a donné des résultats intéressants (Fosse, thèse de 1897). D'abord la respiration thoracique et la respiration diaphragmatique se dissocient d'une façon exagérée et persistante. Il arrive que, pendant des journées, le thorax ou le diaphragme soient successivement immobilisés, sauf pendant les grandes inspirations ; mais, à la fin de la maladie, le diaphragme reprend toujours son fonctionnement.

D'autre part, après avoir été accélérée, la respiration tend à se ralentir. Ce ralentissement, comme celui du pouls, se fait d'une façon inégale et irrégulière. Tout d'abord apparaissent des pauses, tantôt longues, tantôt à peine indiquées sur le tracé. Dans l'intervalle de ces pauses, l'amplitude des respirations augmente, mais d'une façon inégale ; leur fréquence s'accroît simultanément. La respiration tend ainsi à devenir périodique ; elle prend alors le type dit de Cheyne-Stokes. Ce type est rarement réalisé dans sa forme la plus caractéristique au cours de la méningite tuberculeuse ; il n'est ordinairement qu'ébauché, si ce n'est à la fin de la maladie.

L'intermittence, dans le rythme respiratoire, est d'ailleurs rarement régulière. Chez le même enfant, plusieurs changements peuvent survenir dans le cours de quelques heures. Les oscillations qui se produisent entre les pauses n'ont pas toujours le même caractère ; parfois des respirations faibles alternent avec des respirations très

amples et de grandes oscillations solitaires peuvent être séparées par des pauses (type de Kussmaul-King). A la fin, les pauses devenant plus longues, les inspirations plus rares et plus profondes, la respiration est suspirieuse. De véritables crises de polypnée, dans lesquelles le chiffre des respirations dépasse cinquante ou soixante, surviennent quelquefois avant l'établissement de l'accélération ultime.

Les troubles vaso-moteurs, qui n'avaient fait que s'esquisser à la première période, se dessinent maintenant avec une grande netteté. Ils se manifestent encore sous forme de rougeurs auxquelles succède une pâleur subite. C'est à cet ordre de phénomènes qu'appartient la *tache cérébrale* ou la *raie méningitique* de Trousseau. Si, avec l'ongle ou un crayon, on trace une ligne sur la peau du tronc ou du ventre, on voit bientôt se former une large raie rouge qui persiste assez longtemps. Cette manifestation dermographique n'est pas du reste propre à la méningite ; elle se rencontre dans un grand nombre d'états morbides, et s'observe même en pleine santé chez des sujets nerveux; elle témoigne simplement d'une asthénie des vaso-moteurs.

Les autres symptômes que nous avons décrits dans la première période sont plus ou moins modifiés. Les vomissements ont généralement disparu ; mais la céphalalgie et la constipation persistent souvent avec les caractères qu'elles avaient auparavant.

Les troubles de la motilité s'accentuent, mais restent variables. Le mâchonnement, les grincements de dents, les mouvements de succion persistent, mais sont quelquefois interrompus par de véritables convulsions des muscles de la face, suivies bientôt de parésies partielles, généralement passagères. Le ptosis et le nystagmus s'observent fréquemment et d'une façon plus ou moins fugace; le strabisme devient permanent.

Des convulsions cloniques et toniques se produisent dans les muscles du tronc et des membres. D'une intensité et d'une durée variables, elles affectent souvent une certaine régularité, en ce sens qu'elles atteignent, par exemple, les deux membres inférieurs simultanément, ou que, commençant par un membre inférieur, elles remontent vers le membre supérieur et gagnent la face du même côté. Ces convulsions s'arrêtent souvent et, après une trêve plus ou moins longue, reparaissent dans les muscles déjà atteints ou dans ceux du côté opposé. Ces alternatives de convulsions et de repos se répètent parfois avec une certaine régularité pendant des journées entières.

Chez certains sujets, les mouvements convulsifs sont coordonnés et semblent intentionnels : les malades se lèvent, se placent sur le vase, essaient de marcher ; généralement ce sont les mouvements de défense qui dominent. Les convulsions cloniques et les contractures peuvent exister simultanément, les unes dans un membre, les autres

dans le membre opposé; elles se succèdent parfois dans un même membre; c'est alors, le plus souvent, la convulsion qui commence et la contracture qui suit.

La raideur du cou, qui a une importance réelle dans la première phase de la maladie, s'accentue et s'accompagne souvent de raideur du tronc; le signe de Kernig se montre fréquemment avec une grande netteté.

Cependant la torpeur intellectuelle s'accroît; le malade tombe bientôt dans un état d'hébétude et de somnolence demi-comateuse. Insensible, indifférent à tout ce qui l'entoure, il se laisse examiner et toucher sans paraître en avoir conscience. La nuit, il pousse de loin en loin des cris plaintifs aigus et monotones (*cris hydrencéphaliques* de Coindet) qui ressemblent à des cris de douleur et qui ne sont peut-être qu'un phénomène automatique.

Les pupilles qui, au début, étaient contractées d'une façon asymétrique, se dilatent progressivement, tout en restant inégales. La plus large est généralement celle du côté sur lequel le malade est couché. Elles sont paresseuses et réagissent à peine.

Il va de soi que ces symptômes ne se retrouvent presque jamais au complet chez tous les malades; il y a même ceci de particulier, dans la période d'oscillations, c'est qu'il se produit parfois une accalmie, une euphorie qui, coïncidant avec la baisse de la température et le ralentissement du pouls, peut donner une espérance trompeuse. Malheureusement, après ce temps d'arrêt, la maladie reprend presque fatalement sa marche.

On assigne généralement à la période d'oscillations, comme à la période initiale, une durée d'une huitaine de jours. Ce chiffre n'a rien de fixe. Les cas dans lesquels elle est à peine esquissée et ne dure que vingt-quatre ou trente-six heures ne sont pas rares. La mort peut survenir dans cette phase de la maladie, soit par le fait d'une atteinte précoce des centres vitaux du bulbe quand il existe un grand épanchement intraventriculaire, soit par le fait de troubles circulatoires; alors le pouls s'accélère tout à coup et le malade succombe dans une crise convulsive.

Dans la majorité des cas, à la période d'oscillations succède la période de dépression ou de paralysie.

Période terminale de dépression ou de paralysie. — Celle-ci ne s'annonce pas brusquement; son début est indiqué surtout par un changement dans la courbe thermique, suivi bientôt de modifications parallèles du pouls et du rythme respiratoire; puis elle se caractérise par l'abolition des fonctions intellectuelles, sensitives et motrices, par le coma qui devient de plus en plus profond et par l'asphyxie qui termine généralement la scène.

La température, qui pendant la seconde période était descendue au voisinage de la normale, remonte souvent jusqu'au moment de

l'agonie où elle atteint parfois 41° et même 42° ; elle continue même à monter dans les instants qui suivent la mort.

Les caractères du pouls se modifient d'ordinaire un peu plus tard ; deux ou trois jours avant la fin, rarement plus, les pulsations deviennent plus fréquentes et cette fréquence augmente rapidement le jour de la mort. Elle atteint 120, 150 et peut aller jusqu'à 200 pulsations. Quand le pouls s'accélère de la sorte, il cesse d'être irrégulier ; alors la mort est proche.

La respiration devient de plus en plus inégale jusqu'à la fin de la maladie ; dans les derniers jours ou dans les dernières heures, elle s'accélère, elle aussi, comme le pouls, mais d'une façon moins accentuée.

Ces phénomènes sont dus à la paralysie progressive des noyaux bulbaires. Il en est d'autres qui apparaissent en même temps et qui ont la même origine. Le réflexe pharyngien est aboli. C'est un signe d'un fâcheux augure, non seulement parce que la déglutition devient impossible, mais parce qu'il est suivi à courte échéance par l'élévation de la température et par l'accélération terminale du pouls et de la respiration.

La somnolence, la stupeur, le coma, se caractérisent de plus en plus. On n'arrive plus à en tirer le malade qui ne voit plus, qui n'entend plus, qui ne sent plus. Les vomissements ne reviennent pas, mais les sécrétions, diminuées ou abolies au cours de la méningite, reparaissent ; les sueurs deviennent abondantes et parfois à la constipation succède une véritable diarrhée ou tout au moins une incontinence des matières fécales et de l'urine qu'explique la paralysie des sphincters. Le ventre cesse d'être déprimé, souvent même il se ballonne.

Les mouvements de succion, le mâchonnement, les grincements de dents, le trismus disparaissent. Quelquefois il se produit encore des convulsions partielles ou généralisées ; mais, d'une façon générale, ce sont les parésies ou les paralysies qui l'emportent sur les phénomènes d'excitation. La raideur de la nuque et du tronc diminue ou disparaît ; les membres deviennent flasques, et cette inertie est souvent précédée par une paralysie, à forme monoplégique, hémiplégique ou paraplégique.

Le ptosis et l'asymétrie faciale persistent souvent jusqu'à la fin.

Le réflexe cornéen disparaît. On note alors des troubles trophiques de l'œil. C'est d'abord un léger dépolissement et une opalescence de la cornée, puis une diminution de la tension intra-oculaire. Le dépolissement de la cornée révèle un trouble de nutrition de cette membrane ; il est précédé par la formation de petites érosions très superficielles. Celles-ci ne semblent pas dues exclusivement à des influences extérieures ; elles paraissent causées, comme la diminution de la tension intra-oculaire, par une lésion ou un trouble fonctionnel du trijumeau (Prioleau).

Cette période de relâchement ou de paralysie peut durer plusieurs jours. A la fin, le coma est profond, la sensibilité s'éteint, la respiration s'embarrasse et devient stertoreuse, le râle trachéal apparaît; les sphincters se relâchent, le ventre se ballonne, les yeux s'enfoncent, les paupières s'irritent et deviennent chassieuses, les cornées se flétrissent; les téguments sont livides et se cyanosent, les extrémités se refroidissent, tandis que la température centrale continue à monter; des sueurs visqueuses baignent le malade qui meurt asphyxié, à moins que des convulsions généralisées ne se produisent au moment de la mort.

MARCHE ET DURÉE. — La marche de la méningite tuberculeuse est ordinairement subaiguë. En général ses périodes se succèdent comme les actes d'un drame. La division en trois phases que nous avons adoptée se base surtout sur la marche du pouls et sur la courbe de la température. Elle est logique et consacrée par l'expérience. Elle encadre bien les symptômes qui se succèdent et s'enchaînent depuis le commencement jusqu'à la fin de la maladie. Il faut bien savoir cependant qu'elle est purement schématique. De même le tableau clinique que nous avons essayé de tracer ne représente qu'une synthèse. On y trouve groupés une foule de signes qui ne se rencontrent jamais au complet chez le même malade. Il y a donc beaucoup de méningites qui ne suivent pas la marche classique. Tel malade tombe brusquement dans le coma et meurt en quelques heures sans avoir repris connaissance; chez tel autre, la scène est dominée par des convulsions. Les symptômes de la deuxième période peuvent manquer; ceux de la première peuvent se compliquer de ceux de la troisième.

Il faut compter avec les localisations diverses du processus morbide qui différencient les méningites de la convexité de celles de la base, et avec l'intensité des lésions. L'abondance des exsudats et l'augmentation de la pression intracranienne sont pour beaucoup dans l'apparition des phénomènes paralytiques.

Nous avons signalé des rémissions qui se produisent surtout pendant la seconde période. Parfois l'amélioration est telle que l'idée d'une erreur de diagnostic se présente à l'esprit et qu'on est tenté de partager l'optimisme des parents. La rémission dure quelques jours; exceptionnellement elle se prolonge pendant des semaines; mais après cette halte momentanée le mal reprend sa marche fatale.

La durée de la méningite tuberculeuse a été évaluée à deux ou trois semaines. Elle n'a rien de fixe. Certaines méningites tuent en moins d'une semaine, en quelques jours; d'autres traînent en longueur, surtout quand il y a des rémissions. La durée de chaque période est également très variable, surtout celle de la seconde qui change singulièrement suivant les sujets.

FORMES CLINIQUES. — C'est surtout chez l'enfant de deux à dix ans que la méningite tuberculeuse se présente sous la forme que je viens de décrire; mais il arrive souvent que les symptômes, tout en restant les mêmes au fond, varient dans leur groupement et dans leur marche. La physionomie de la maladie s'en trouve modifiée au point qu'il est utile de décrire, à côté de la forme commune, un certain nombre de types cliniques plus ou moins différenciés. On pourrait multiplier ces types à l'infini; il vaut mieux n'en signaler qu'un petit nombre.

L'âge a sur l'évolution de la maladie une influence indiscutable. Le nourrisson d'une part, l'adulte et le vieillard d'autre part ne réagissent pas de la même façon que l'enfant. L'existence d'une tuberculose confirmée et plus ou moins ancienne d'autres organes, l'infection simultanée des méninges et d'autres appareils, peuvent aussi modifier le tableau de la méningite.

Méningite tuberculeuse des nourrissons. — La méningite est rare dans les deux premières années de la vie; elle ne se rencontre guère avant trois mois et ce n'est qu'à partir d'un an qu'elle commence à devenir moins exceptionnelle. A cet âge, elle a souvent des allures particulièrement rapides. La période prodromique fait souvent défaut; c'est alors une crise convulsive qui marque le début de la maladie. Il ne saurait être question de céphalalgie; la constipation est généralement remplacée par de la diarrhée et les vomissements consistent en de simples régurgitations sans caractère. Après cette crise, l'enfant reste dans un état demi-comateux; la tête est chaude, il y a une fièvre modérée et une inappétence complète. La nuque est raide, la fontanelle tendue et saillante. Si l'on constate en même temps du strabisme, de l'inégalité des pupilles, une paralysie plus ou moins accentuée à forme hémiplégique ou monoplégique, de la contracture d'un membre, des convulsions partielles ou généralisées, suivies de coma, on doit songer à une méningite; mais il est plus difficile d'établir la nature tuberculeuse de l'affection. La mort peut survenir après vingt-quatre ou trente-six heures, plus souvent après deux ou trois jours, au milieu d'un accès de convulsions.

A côté de cette forme dite éclamptique, on en observe une autre chez le nourrisson : la forme hémiplégique (Zappert, Marfan). Les choses se présentent alors de la façon suivante : Chez un nourrisson de six à dix mois, atteint d'une fièvre légère, on constate une paralysie plus ou moins complète d'un côté du corps ; puis apparaissent des convulsions localisées ou généralisées ; la nuque devient raide, la fontanelle se tend, les réflexes s'exagèrent et l'enfant tombe dans le coma. Il meurt après quatre ou cinq jours et parfois on ne trouve à l'autopsie que des lésions diffuses qui expliquent assez mal la localisation des symptômes.

Méningite tuberculeuse des adultes. — Chez les jeunes gens

et même chez les adultes, la méningite tuberculeuse peut prendre la forme classique ; mais souvent elle s'en écarte.

Elle est ordinairement secondaire ; mais parfois elle semble primitive ; dans ces cas, elle débute quelquefois d'une façon anormale. Chantemesse (1) a fixé plusieurs types remarquables.

Un sujet est pris, en pleine santé, d'engourdissement et de contracture dans un membre ou dans un segment du membre ; ou bien encore c'est une parésie ou une paralysie d'un membre qui ouvre la scène. A ces signes succèdent, après quelques jours ou quelques semaines, d'autres symptômes qui éclairent le diagnostic. La méningite tuberculeuse évolue alors normalement ; cependant, dans certains cas, le tableau symptomatique est si incomplet que le diagnostic ne se fait qu'à l'autopsie.

Un autre présente tout à coup un délire violent, une véritable crise de manie aiguë. En cherchant bien, on trouve parfois que ce délire a été précédé par de l'amaigrissement, par des vomissements et des modifications du caractère ; dans d'autres cas, il semble survenir au milieu d'une santé parfaite ; il ne s'accompagne ni de céphalalgie, ni de fièvre, ni d'accélération du pouls, du moins au début ; quelquefois même il éclate pendant le sommeil. Il dure quelques jours, puis une hémiplégie incomplète ou de l'embarras de la parole révèlent l'existence d'une lésion encéphalique. Dans cette forme, les phénomènes basilaires, tels que le ralentissement du pouls et de la respiration, font souvent défaut.

Chez un autre encore, c'est une céphalalgie tenace, violente, qui s'installe et qui dure des semaines et des mois avant que se déclarent d'autres signes de méningite.

Quand la méningite se caractérise ainsi à son début par l'exagération d'un symptôme et par l'effacement des autres, le diagnostic est longtemps difficile. Quand, plus tard, l'affection finit par se trahir, elle marche généralement vite. La clinique n'est ici que le reflet des lésions encéphaliques. Dans un cas de Hirschberg (2), une méningite débute par une paralysie progressive du membre supérieur droit ; on trouve à l'autopsie un foyer de méningo-encéphalite occupant la partie postérieure de la deuxième frontale gauche. Dans une observation de Huguenin (3), une méningite de l'hémisphère gauche avec semis de granulations dans la zone sylvienne explique le début de la maladie par une paralysie du facial droit avec aphasie. Des faits semblables ont été observés chez de jeunes enfants par Henoch (4), Cerf (5), Weyler (6) et autres. L'importance des locali-

(1) Chantemesse, Th. de Paris, 1884.
(2) Hirschberg, *Deut. Arch. f. klin. Medic.*, vol. XLI.
(3) Huguenin, *Ziemssen's Handb. d. Spec. Pathol.*, vol. XI.
(4) Henoch, *Charité Annal.*, vol. IV.
(5) Cerf, *Deut. Arch. f. klin. Medic.*, vol. XXXI.
(6) Weyler, *Deut. Arch. f. klin. Medic.*, vol. XXVI.

sations cérébrales dans le tableau de la méningite a été bien établie par Landouzy.

Les *méningites secondaires* qui se déclarent ordinairement chez des sujets arrivés à une période avancée de la phtisie pulmonaire sont plus ou moins modifiées dans leur symptomatologie par la tuberculisation des autres organes. S'agit-il d'un phtisique qui tousse, crache et est épuisé par une diarrhée tenace? La suppression de la toux, de l'expectoration, de la diarrhée et la diminution de la dyspnée peuvent se produire en même temps que survient une céphalée pénible et persistante. Puis on voit apparaître successivement des signes d'excitation et de dépression cérébrale, du délire, de l'agitation, quelques contractures, des convulsions cloniques, limitées, du strabisme, de la dilatation ou de l'inégalité des pupilles, tout cela sans ordre déterminé. Ces symptômes se succèdent avec une grande mobilité et la maladie marche vite ; souvent elle dure moins de huit jours.

Dans certains cas, l'envahissement secondaire des méninges se traduit par des symptômes particuliers qu'on peut, avec Chantemesse, diviser en trois groupes, en se basant sur les localisations anatomiques du processus.

Tel sujet est frappé brutalement, soudainement, à moins qu'on ne tienne compte de quelques changements de caractère ; il tombe dans le coma, soit d'emblée, soit après une attaque épileptiforme ou une crise délirante, et il meurt en quelques heures sans avoir repris connaissance. Dans ce cas, on trouve de nombreuses granulations dans la pie-mère et les accidents sont dus à une poussée fluxionnaire ou à une exsudation séreuse abondante. Tel autre, phtisique avancé, est pris d'un délire violent ou d'un délire érotique, sans contracture, sans paralysie, sans troubles oculaires ni inégalités du pouls et, quand il succombe, on note surtout de la congestion des méninges.

Au lieu de cet envahissement diffus, les enveloppes du cerveau et l'encéphale lui-même présentent parfois des lésions localisées sous forme de plaques. Les symptômes rappellent alors ceux que causent les mêmes lésions dans les méningites primitives. Sans prodromes, on voit se produire de la parésie ou même une paralysie complète d'un membre, de l'aphasie ou simplement un engourdissement ; la céphalalgie ne s'accuse que plusieurs jours ou plusieurs semaines après ; les vomissements, le ralentissement et l'inégalité du pouls font défaut ; cependant la maladie marche vite quand apparaît la douleur de tête.

Sans être aussi limitée dans son étendue que dans la forme précédente, la méningite se localise quelquefois presque exclusivement sur la convexité. La température s'éloigne peu de la normale et le ralentissement du pouls manque souvent ; par contre, la céphalalgie

est violente ; il y a de l'agitation, un délire bruyant et quelquefois des idées de persécution ; la durée de la maladie dans ce cas est généralement comprise entre cinq et dix jours.

La symptomatologie des méningites se modifie d'après la localisation des lésions, non seulement chez les tuberculeux avérés, mais dans toutes les méningites primitives ou secondaires.

Les *méningites de la convexité* sont caractérisées par de la céphalée, de l'agitation, du délire, des paralysies, des contractures et des convulsions partielles ou généralisées ; mais les modifications du pouls et de la respiration, de même que les paralysies des nerfs craniens, manquent dans le complexus morbide.

Méningite tuberculeuse cérébro-spinale. — La participation plus ou moins active des méninges spinales imprime parfois son cachet au tableau de la méningite tuberculeuse. D'ordinaire, les symptômes médullaires sont assez peu accusés, soit parce qu'ils sont masqués par les manifestations encéphaliques, soit parce que la lésion de la pie-mère spinale est superficielle et peu étendue ; mais il est des cas, rares il est vrai, où les symptômes médullaires se placent au premier plan ; ils peuvent même apparaître avant tout symptôme cérébral. On peut croire au début à l'existence d'une névralgie sciatique ; mais bientôt cette sciatique est double ; d'ailleurs, la douleur ne se cantonne pas sur le trajet du nerf, elle s'accompagne d'engourdissement, de brisement des membres, puis elle est suivie d'une impotence paralytique qui va s'accentuant ; alors on note des troubles vésicaux, de la paralysie des sphincters, puis des douleurs en ceinture avec hyperesthésie plus ou moins pénible. La fièvre survient et la lésion, suivant une marche ascendante, finit par amener la mort au milieu de symptômes de méningite basilaire (Châteaufort, Le Bouteiller). Pour Dieulafoy (1), le signe de Kernig se rencontrerait seulement dans les cas où les enveloppes de la moelle sont atteintes.

Méningite tuberculeuse typhoïde. — Ce qui caractérise cette forme, décrite par les anciens auteurs avec une certaine prédilection, c'est une tuberculose miliaire de tous les viscères qui atteint en même temps les méninges. La granulie prend souvent le masque de la fièvre typhoïde et ses symptômes dominent la scène. La céphalalgie et la stupeur causées par l'envahissement des méninges peuvent être mises sur le compte de l'infection typhoïdique ; quand elles s'exagèrent et quand, de la somnolence, le malade tombe dans le coma, la situation n'est pas toujours bien nette. Pourtant, après quelques jours, quand le ventre ne se ballonne pas, quand il n'y a ni diarrhée, ni taches lenticulaires, quand le séro-diagnostic est négatif, on pense à la tuberculose ; mais dans ces cas la maladie ne mérite pas

(1) Dieulafoy, *Clinique de l'Hôtel-Dieu*, 1900.

le nom de méningite ; il ne s'agit que d'une étape dans l'évolution de la granulie.

DIAGNOSTIC. — S'il est des cas dans lesquels le diagnostic de la méningite tuberculeuse se fait aisément, il en est d'autres où il est singulièrement difficile. Cela tient à ce que le tableau de la maladie est souvent incomplet et ne rappelle que de loin la description classique. Dans certaines formes, les signes révélateurs sont peu nombreux et peu nets ; d'ailleurs, aucun des symptômes que nous avons décrits n'est absolument constant ; ils empruntent tous leur valeur à la façon dont ils se groupent et se succèdent.

Ce n'est certes pas à la période prodomique que ce diagnostic, véritable arrêt de mort, peut être formulé. Les manifestations diverses qui caractérisent cette phase sont si peu nettes que le médecin n'ose pas et ne doit pas se prononcer d'une façon formelle. Quand les symptômes que nous avons décrits : amaigrissement, changement de caractère, etc., s'observent chez un enfant né de parents tuberculeux ou porteur de lésions tuberculeuses, on a le droit de craindre qu'ils ne soient le prélude du drame ; mais ils peuvent avoir une autre signification, dépendre de lésions moins redoutables que celles des méninges, et la réserve s'impose.

A la première période de la méningite, la situation devient généralement plus nette, mais pas au point de permettre dans tous les cas un diagnostic ferme. Les symptômes que l'on cite comme les plus caractéristiques n'ont rien de pathognomonique. La triade initiale : céphalée, vomissements, constipation, est assurément fort suspecte, surtout quand elle apparaît chez un tuberculeux ; elle n'indique cependant pas forcément une méningite tuberculeuse. Ces symptômes, associés ou non à de la fièvre, peuvent se rencontrer dans plusieurs encéphalopathies : dans les méningites aiguës simples, dans la méningite cérébro-spinale, dans la syphilis, etc. Il en est de même du signe de Kernig qui manque parfois dans la méningite tuberculeuse et qui s'observe surtout dans les autres formes d'inflammation des méninges.

Il s'ensuit qu'en face d'un malade chez lequel on a des raisons pour craindre une méningite tuberculeuse, il faut éliminer d'abord les affections qui n'ont rien de commun avec les phlegmasies des méninges, puis les encéphalopathies et les méningites qui ne dépendent pas de l'infection bacillaire.

Il est possible que ce soit une *affection des voies digestives* qui fasse penser à une méningite. Rarement il s'agit d'un simple *embarras gastrique*. Le début brusque du malaise après un écart de régime, l'aspect de la langue, le caractère des vomissements et surtout l'absence de manifestations d'ordre cérébral ne permettraient pas une longue hésitation. Au contraire, le diagnostic est quelquefois

singulièrement difficile dans certaines *toxi-infections intestinales* liées à des entéro-côlites. Là on peut noter des vomissements répétés, muqueux et bilieux, de la constipation et même le ventre en bateau ; l'abattement, la prostration, le délire, les convulsions même ne sont pas absolument rares et, de plus, chez certains sujets il existe des irrégularités du pouls. Dans ces cas, il faut tenir compte des antécédents du malade, de l'absence d'hérédité ou de stigmates tuberculeux ; il faut noter la façon dont l'enfant a été alimenté, les crises antérieures d'entérite qu'il a presque toujours présentées, la nature des évacuations, putrides, glaireuses ou même sanguinolentes, l'aspect de la langue, la soudaineté du début des accidents. Si inquiet que l'on soit, il faut se garder de parler trop tôt de méningite, car il suffit parfois d'un laxatif et de quelques heures de diète hydrique pour faire tomber les symptômes (Hutinel, Méry).

Certaines méningites à début fébrile, dans lesquelles les vomissements et la céphalalgie n'attirent pas spécialement l'attention, sont souvent confondues avec des *fièvres typhoïdes* commençantes. Même dans les cas où le séro-diagnostic est négatif, l'incertitude peut se prolonger jusqu'au jour où un phénomène révélateur, comme le strabisme, l'inégalité des pupilles, la raideur de la nuque, la paralysie ou la contracture d'un membre appelle l'attention sur le cerveau ; alors les autres signes se succèdent rapidement et la maladie marche vite vers son issue fatale.

Une *pneumonie*, particulièrement une pneumonie du sommet, peut chez les jeunes sujets être prise pour une méningite. Un enfant est atteint brusquement de fièvre, de vomissements et de délire ; il se plaint de la tête, souvent aussi il se plaint du ventre : c'est sa façon d'accuser le point de côté. La nuque devient raide et cette douleur s'étend parfois aux muscles du dos. Cependant le pouls reste fréquent et la température se tient au-dessus de 40°, ce qui est trop pour une méningite. En pareil cas, malgré le délire et la contracture, il ne faut pas se laisser hypnotiser par les symptômes cérébraux ; il faut compter les mouvements respiratoires et examiner soigneusement les poumons. On hésitera peut-être à conclure, si la pneumonie, au lieu de siéger au sommet, est centrale et tarde à se démasquer ; mais, d'une façon générale, il ne faut pas se hâter d'admettre une tuberculose méningée quand les accidents surviennent ainsi sans prodromes et affectent des allures aussi tapageuses. On serait plus fondé à penser à une méningite à pneumocoques et cependant, dans ces cas, si le malade meurt (ce qui est rare), on ne trouve parfois ni pus ni exsudat inflammatoire à la surface du cerveau.

Ceci nous conduit à parler des affections des méninges et du cerveau qui peuvent être confondues avec la méningite tuberculeuse.

On rencontre quelquefois chez les *nourrissons* des *accidents cérébraux* difficiles à distinguer de cette maladie.

Au cours des *affections gastro-intestinales*, si fréquentes dans les premiers mois de la vie, il se produit parfois des convulsions suivies de dépression et même de coma. Si ces convulsions se répètent, on constate une certaine raideur du cou, du dos, des membres et de l'exagération des réflexes. La fontanelle se tend, les yeux deviennent strabiques, le pouls se modifie d'une façon plus ou moins appréciable ; tout indique qu'un travail morbide se fait dans les enveloppes du cerveau. Mais s'agit-il d'une méningite ? En tout cas, ce n'est pas la méningite tuberculeuse qui est en cause. Ici le début est plus brusque et se lie manifestement aux troubles digestifs. D'ailleurs, tout peut rentrer dans l'ordre ; après quelques jours, on ne constate plus, chez certains enfants, qu'une légère augmentation des réflexes ; chez d'autres, au contraire, les signes du début se modifient lentement, le crâne se développe, la fontanelle s'élargit, le front devient saillant, les yeux se dévient d'une façon caractéristique ; une hydrocéphalie curable ou progressive apparaît et succède aux accidents méningitiques du début.

Nous ne parlerons pas des *hémorragies méningées* diffuses. Celles-ci se produisent le plus souvent dans les accouchements laborieux et suivent de trop près la naissance pour qu'on puisse songer à l'infection tuberculeuse.

Il y a quelques années encore, tout accident méningitique qui, de près ou de loin, rappelait la méningite tuberculeuse et qui guérissait sous l'influence de l'iodure de potassium, était qualifié de *méningite syphilitique*. Ce critérium est manifestement insuffisant. En réalité, les méningites liées à la syphilis héréditaire sont beaucoup plus rares qu'on ne l'a prétendu. Je n'en ai jamais observé. L'année dernière, on m'apportait un nourrisson atteint d'une syphilis grave, qui présentait des accidents méningitiques évidents. L'exsudat fourmillait de pneumocoques ; l'infection des méninges était partie de l'oreille. Guinon (1) a cité récemment un fait semblable. Dans un autre cas, rapporté par Stœber (2), où tout semblait concourir à établir le diagnostic de méningite syphilitique, il s'agissait d'un tubercule de la protubérance. Sans nier l'influence de l'hérédo-syphilis, il ne faut donc pas lui faire une part trop large dans la genèse des méningites. Par contre, les méningites syphilitiques ne sont pas extrêmement rares chez l'adulte et elles sont bien caractérisées anatomiquement et cliniquement.

Quand l'enfant est plus grand, des infections diverses, banales ou spécifiques, ont parfois sur l'encéphale un retentissement qui peut faire songer à une méningite.

Et il ne s'agit pas toujours d'un simple trouble fonctionnel, mais bien d'une toxi-infection directe, comme cela se voit dans la *grippe*

(1) Guinon, *Soc. de pédiatrie*, 1901.
(2) Stœber, Th. de Paris, 1889.

et le *rhumatisme articulaire*. Chez les enfants issus de névropathes, toute infection tend à se localiser sur les centres nerveux. De là, ces méningites aiguës, suppurées, séreuses ou congestives, que nous aurons à étudier plus tard.

Il est généralement possible de distinguer cliniquement ces affections de la méningite tuberculeuse. Elles surviennent habituellement chez des sujets indemnes de toute tare tuberculeuse et elles éclatent sans prodromes. L'enfant est atteint brusquement, en pleine santé apparente, à moins qu'il ne soit pris au cours d'une infection déterminée et en pleine évolution ; mais, qu'elle soit primitive ou secondaire, cette affection n'a pas les allures insidieuses de la méningite tuberculeuse. Tout chez elle est franc et bruyant ; la fièvre est généralement vive dès le début et souvent elle détermine une poussée d'herpès sur les lèvres ; le pouls est fréquent, la face est vultueuse ; la céphalalgie est violente et le délire souvent furieux ; les convulsions généralisées ne sont pas rares ; par contre, la constipation fait souvent défaut. D'autre part, il y a des symptômes concomitants qui peuvent éclairer le diagnostic. Dans la grippe, il existe ordinairement du catarrhe des muqueuses ; dans le rhumatisme cérébral des enfants, la chorée est constante (Roger).

La méningite *cérébro-spinale*, épidémique ou sporadique, plus fréquente qu'on ne le croyait il y a quelques années encore, diffère par son mode de début, par ses symptômes et par sa marche de la méningite tuberculeuse. Elle se caractérise de bonne heure par une série de symptômes médullaires : hyperesthésies, contractures, signe de Kernig, etc., qui ne laissent guère de doute sur la participation des méninges spinales au processus morbide.

Il faut toujours penser à l'existence d'une lésion des *oreilles* quand on se trouve en présence de manifestations méningitiques. La simple inspection des organes ou, s'il n'y a pas d'écoulements, les commémoratifs, permettent généralement d'écarter l'idée d'une méningite otique ; cependant, il n'est pas absolument exceptionnel de voir une méningite tuberculeuse se développer chez un enfant atteint d'otorrhée. Le diagnostic, dans ces cas, ne peut se fonder que sur une étude attentive des symptômes.

Chez les sujets très jeunes, les *manifestations hystériques* sont relativement rares ; elles deviennent plus fréquentes chez les adolescents et chez les adultes ; elles peuvent alors simuler la méningite tuberculeuse. Cependant, il existe généralement dans la symptomatologie des discordances et des bizarreries qui sont de nature à éveiller l'attention. Dès le début, la céphalalgie, la photophobie et le délire sont excessifs ; mais il n'y a pas de fièvre. Si les vomissements sont incoercibles, on ne constate ni strabisme, ni inégalités du pouls. L'hyperesthésie est extrême en certains points ; mais on note des zones anesthésiques plus ou moins étendues. Quand l'attention est

mise en éveil, il suffit d'une étude minutieuse pour que les stigmates de l'hystérie apparaissent et établissent le diagnostic. Les commémoratifs, le mode de début, la marche de la température, les caractères du pouls, l'inversion de la formule des phosphates sont d'un grand secours. Il ne faut cependant pas se hâter de formuler sans réserves un diagnostic absolument optimiste. J'ai vu une fillette de onze ans qui présenta les manifestations hystériques les plus nettes : hémianesthésie d'abord à droite, transférée ensuite à gauche, mutisme, cris, attaques avec grands mouvements et spasme cynique, hyperesthésie ovarienne, etc. ; elle succomba cependant, vers le dix-huitième jour, avec tous les symptômes d'une méningite tuberculeuse. On peut croire que, dans ce cas, la lésion des enveloppes du cerveau avait fait éclater des manifestations hystériques chez une petite névropathe.

Les *tumeurs cérébrales* et les *gros tubercules* de l'encéphale peuvent, à certains moments de leur évolution, occasionner des symptômes qui rappellent ceux de la méningite. La lente évolution de la maladie, l'apyrexie, les convulsions épileptiformes ou les convulsions partielles, toujours localisées à la même région et toujours pareilles, éclairent ordinairement le diagnostic. Il est cependant des cas où une méningite tuberculeuse apparaît chez un enfant porteur d'un gros tubercule encéphalique. Le diagnostic est alors singulièrement difficile ; il faut se rappeler que c'est dans ces conditions que la maladie débute habituellement par des crises épileptiformes.

Il est d'autres affections qui peuvent exceptionnellement être confondues avec la méningite tuberculeuse ; nous ne pouvons pas ici les passer toutes en revue. Il faut, pour éviter l'erreur, analyser attentivement chaque symptôme en particulier, puis voir comment les manifestations morbides se groupent et se succèdent. Le diagnostic, hésitant au début, finit ainsi par s'éclairer, les signes se complétant peu à peu et se confirmant les uns les autres, si bien qu'à la fin on se trouve en possession d'un véritable faisceau de preuves.

Dans les cas douteux, on doit recourir à la ponction lombaire de Quincke. Celle-ci est un procédé médiocre de traitement ; mais elle est souvent utile pour le diagnostic. Il ne faut cependant pas trop lui demander. Le liquide que l'on obtient dans la méningite tuberculeuse varie de quelques centimètres cubes à 25, 30 centimètres cubes ou même plus, sans qu'on puisse attacher une importance notable à ces différences. Il est souvent à peine louche ; cependant on y découvre, même dans les cas où il semble clair, de petits flocons qui se déposent et qui contiennent un peu de fibrine avec des leucocytes. Ces leucocytes sont surtout des lymphocytes, avec quelques polynucléaires (Widal et Ravaut). La proportion d'albumine est augmentée et s'élève souvent à 1 p. 100 ; les bacilles sont rares et difficiles à découvrir ; par contre, on peut trouver d'autres germes, ce qui constitue une cause d'erreur dont il faut être prévenu. Une

ou deux fois sur dix, on découvre des pyogènes, généralement des staphylocoques blancs, quelquefois des streptocoques, des bacilles de Pfeiffer ou des pneumocoques, dont l'action est venue s'ajouter à celle du bacille tuberculeux sans modifier beaucoup les allures de la maladie.

On ne peut cependant pas attendre, pour formuler un diagnostic, les résultats de l'inoculation au cobaye du liquide extrait. La centrifugation multiplie les chances que l'on peut avoir de découvrir les bacilles ; on les trouve alors dans les parcelles fibrineuses ; mais il vaut mieux laisser déposer le liquide dans un tube ; après deux ou trois jours, il semble presque que les bacilles s'y soient multipliés, car on les trouve plus facilement dans le dépôt.

Néanmoins il faut avouer, avec Marfan (1), qu'à l'heure actuelle le diagnostic clinique de la méningite tuberculeuse est encore plus sûr que le diagnostic bactériologique.

PRONOSTIC. — Le diagnostic de méningite tuberculeuse est un véritable arrêt de mort. La maladie est fatalement mortelle, et cela dans un délai de quinze à vingt jours en moyenne. Le délai est même plus court si elle éclate chez un phtisique. La mort est annoncée par les troubles de la déglutition, par l'accélération du pouls et de la respiration, par l'hyperthermie, les sueurs profuses, l'aspect vitreux des cornées et la cyanose.

On a cité des exemples de guérison. Il s'agissait alors, soit de méningites hystériques, soit de méningites syphilitiques guéries par l'iodure de potassium, soit de méningites aiguës simples, regardées à tort comme tuberculeuses, soit de tubercules cérébraux. J'ai vu une malade soignée en 1874, à l'âge de onze ans, par H. Roger pour une méningite tuberculeuse dont elle avait conservé une hémiplégie incomplète, des troubles oculaires et intellectuels, mourir en 1895 de méningite tuberculeuse. Il s'agissait probablement, dans ce cas, d'un tubercule cérébral.

J'ai observé, il y a deux ans, avec le Dr Chaillou, le fait suivant : un enfant de six ans et demi, dont le frère aîné avait succombé deux ans auparavant à une méningite tuberculeuse, dont le second frère avait eu, l'année précédente, une pleurésie séro-fibrineuse, présenta d'abord des troubles digestifs, des douleurs de ventre, de l'ascite et tous les signes d'une péritonite tuberculeuse. Six semaines après, apparurent les symptômes classiques de la méningite tuberculeuse ; céphalalgie, vomissements, photophobie, strabisme, inégalité pupillaire, raideur de la nuque, exagération des réflexes, décubitus en chien de fusil, irrégularités du pouls.

(1) Marfan, Art. Méningite *in* Traité des maladies de l'enfance de Grancher Comby et Marfan.

Le diagnostic semblait certain : l'enfant guérit cependant ; mais il présenta pendant des mois des troubles de la parole et il garda une atrophie des nerfs optiques presque complète à droite, plus légère à gauche.

Ces faits, dont l'interprétation est singulièrement difficile, doivent être enregistrés ; mais ils ne suffisent pas pour modifier la sévérité du pronostic.

TRAITEMENT. — Rien n'est plus pénible que la situation du médecin qui traite une méningite tuberculeuse. Il connaît son impuissance et il se trouve en présence d'une famille disposée à la lui reprocher et à lui en garder rancune. Que doit-il faire ? Va-t-il, dès qu'il la soupçonne, déclarer la nature du mal et assister inactif à son évolution ? Il ne le peut pas. Le diagnostic n'est, en somme, qu'un calcul de probabilités ; il peut être inexact et on n'a pas le droit de mettre le désespoir au cœur des parents, tant qu'il reste une lueur d'espérance, si faible et si vacillante soit-elle. Il faut donc, à mesure qu'elles augmentent, découvrir peu à peu les craintes qu'inspire le mal, sans se hâter de formuler un diagnostic dont la signification n'est que trop connue. Il sera temps d'avouer la triste vérité, quand la famille l'aura comprise et quand elle aura, d'elle-même, prononcé le mot fatal.

Il est cependant impossible de rester inactif. Au début, on peut prescrire le calomel, soit à la dose de 20, 30 ou 40 centigrammes en deux ou trois fois, soit à doses fractionnées de 1 ou 2 centigrammes toutes les heures. Puis on donne de l'iodure de potassium, en se plaçant dans l'hypothèse d'une syphilis possible, avec l'espoir d'avoir commis une erreur de diagnostic.

Quand les symptômes se confirment, on essaie de calmer la céphalalgie et les phénomènes d'excitation ; on applique des compresses fraîches ou même une poche de glace sur la tête ; mais on renonce à ce moyen pour peu qu'il semble pénible au malade. On veille à ce que le silence et le calme règnent autour de lui et on le tient dans une demi-obscurité ; on lui donne du bromure de potassium s'il est agité, de l'antipyrine s'il semole souffrir, ou même du chloral.

Les bains chauds, à 38°, donnés toutes les trois on quatre heures, qui ont d'excellents effets dans les cas de méningite cérébro-spinale, peuvent être employés, surtout si les contractures et les phénomènes d'excitation prédominent.

Les émissions sanguines, utiles dans les méningites aiguës, ne trouvent pas ici leur indication, pas plus que les vésicatoires qu'il ne faut appliquer qu'à regret. Les lavements purgatifs sont souvent prescrits et ont peu d'inconvénients. La pommade iodoformée et le gaïacol en applications locales peuvent atténuer la douleur.

On alimente l'enfant avec des liquides : du lait, du bouillon, du grog; on humecte sa bouche fréquemment ; mais on se garde bien, quand la dysphagie apparaît, de lui faire ingérer des boissons qui passeraient presque certainement dans la trachée et dans les bronches.

Que penser du *traitement chirurgical*? Les trépanations simples (Agnew, Jaboulay) essayées après les succès réels des laparotomies dans le traitement des péritonites tuberculeuses à forme ascitique ; les trépanations avec drainage sous-arachnoïdien (Morton), avec drainage du lac sylvien (Chipault), avec ponction ou drainage des ventricules latéraux (Bergmann, Keen, Kendal, Franks, Pollosson), sont fatalement destinées à échouer. Il serait cruel de tenter sans espoir de succès des opérations de cette importance. On sait maintenant que la gravité de la méningite tuberculeuse est due en partie à l'action élective de la toxine tuberculeuse sur la substance cérébrale (Martin) : c'est la condamnation du traitement chirurgical.

La ponction lombaire de Quincke (1891) est une opération simple, facile et relativement anodine. Elle peut, à la rigueur, être tentée dans les cas où les symptômes de compression cérébrale semblent dominants ; mais son action purement palliative est très incertaine. Les communications entre les cavités ventriculaires et les espaces sous-arachnoïdiens sont en effet fréquemment interrompues. Quand, par hasard, la ponction amène une amélioration, cette amélioration ne dure pas.

On a songé après la ponction à injecter dans les espaces sous-arachnoïdiens un liquide antiseptique (Marfan, Sicard, etc.) ; tout ce que l'on peut dire en faveur de ces tentatives, c'est qu'elles ne paraissent pas avoir été trop nuisibles.

L'emploi des tuberculines, malgré quelques affirmations prématurées, n'a jamais donné que des mécomptes.

MÉNINGITES SUPPURÉES.

La méningite suppurée n'est pas une entité morbide ; les méninges, comme les autres membranes, suppurent dans des conditions multiples. Ces suppurations diffèrent les unes des autres par quelques-uns de leurs caractères, suivant les germes qui les causent ; aussi a-t-on essayé de les classer d'après leurs origines bactériennes, comme on l'a fait pour les pleurésies purulentes ; mais leurs manifestations cliniques présentent entre elles de telles analogies que cette division n'est pas possible, du moins à l'heure actuelle. Les méningites suppurées ont une physionomie commune ; quelques-unes cependant présentent des traits particuliers que nous devrons signaler ; il en est une surtout que nous détacherons du groupe, en raison de son importance : c'est la méningite cérébro-spinale épidémique.

ÉTIOLOGIE. — L'étiologie des méningites aiguës non tuberculeuses, et particulièrement des méningites suppurées, n'a commencé à s'éclairer que dans ces vingt dernières années.

Quand Herpin créa le mot de méningite, il l'appliquait aux inflammations causées par les traumatismes craniens qu'il observait à l'armée du Rhin; mais la suppuration des enveloppes du cerveau n'a pas toujours une origine aussi simple. S'il était facile, par exemple, de comprendre comment les caries des os du crâne, et particulièrement les suppurations chroniques de l'oreille, pouvaient se propager aux méninges (Abercrombie, Gintrac), on était bien forcé de reconnaître que, dans certains cas, la suppuration intracranienne se produisait d'une façon vraiment métastatique, la boîte osseuse et la dure-mère restant intactes. On pensait alors que le pus suivait le trajet du nerf auditif ou le canal de Fallope et le nerf facial; mais cette explication était plus hypothétique qu'évidente. De même, dans les méningites consécutives aux lésions de l'œil ou de l'orbite, s'il était possible parfois d'établir la continuité de la suppuration, souvent elle faisait manifestement défaut. On incriminait alors des rapports de voisinage, une transmission de l'inflammation par voie de contiguïté, et c'était ainsi qu'on expliquait les méningites consécutives à l'érysipèle de la face.

Quand il s'agissait de suppurations méningées survenant au cours des maladies générales, l'embarras était si grand que l'on se contentait de vagues hypothèses. Pour les méningites du rhumatisme, le mot de métastase était justifié par les allures erratiques du mal; mais ce n'était qu'un mot. Pour les méningites de la fièvre typhoïde, Bouillaud avait presque deviné la pathogénie moderne quand il disait : « Quant aux méningites secondaires se développant dans le cours de la fièvre typhoïde et sous son influence (on ne peut se refuser à admettre des méningites de cette nature), au lieu d'être produites d'une manière sympathique et par une cause impondérable, insensible, ne serait-il pas plus raisonnable de dire qu'elles sont produites par le poison, l'élément typhoïde, le principe septique qui, répandu dans le sang et dans toute l'économie, irait ainsi agir matériellement sur les centres nerveux et leurs dépendances? »

Dans les affections pyogéniques, et particulièrement dans l'infection puerpérale, la phlegmasie méningée paraissait bien résulter d'un transport du pus, et mériter le nom de métastatique.

Mais c'était surtout la méningite des pneumoniques qui donnait lieu à des controverses. Briquet, Grisolle, et après eux Immerman et Heller, avaient trouvé des inflammations des méninges à l'autopsie de certains pneumoniques qui, pendant la vie, avaient présenté un délire violent. Pour quelques auteurs, comme Gubler, ces congestions et ces inflammations étaient dues à une paralysie réflexe des vasomoteurs; pour d'autres, elles étaient consécutives à une stase sanguine.

Grisolle se montrait plus clairvoyant en accusant une infection générale des liquides de l'économie. La théorie des congestions réflexes conserva longtemps des partisans. Cependant quelques auteurs, Petit, Lancereaux, Huguenin, attribuaient les méningites suppurées à des embolies dont il fallait chercher l'origine sur l'endocarde valvulaire.

Peu à peu les idées se précisaient, on comprenait mieux le mécanisme des infections, on rapprochait les manifestations méningées des localisations articulaires ou autres; il ne restait plus qu'à en trouver les agents.

En 1875, Klebs (1) vit dans le liquide ventriculaire, à l'autopsie d'un individu mort de méningite, des diplocoques arrondis, disposés en chapelets et de petits bâtonnets pareils à ceux qu'il avait rencontrés dans les sécrétions bronchiques. Eberth et Leyden ne tardèrent pas à trouver dans le liquide céphalo-rachidien, l'un chez un pneumonique, l'autre à la suite d'une otite, des cocci isolés et des diplocoques.

Dans une petite épidémie de méningites observée à Cologne en 1885, Leichtenstern (2) retrouva aussi des cocci, rarement groupés en diplocoques. Les cocci que Sänger (3) vit l'année suivante avaient des enveloppes et étaient pathogènes pour la souris, ce qui permit après coup d'établir leur nature pneumococcique. La même année, Fränkel (4) trouva un diplocoque dans le pus d'une méningite cérébro-spinale accompagnée de pneumonie. Puis vinrent les faits de Foa et Bordoni-Uffreduzzi (5), de Weichselbaum (6) où l'on signalait la présence de cocci encapsulés dans le pus des méninges.

En 1887, parut le mémoire de Netter (7) sur la méningite à pneumocoques, avec ou sans pneumonie. Ce travail marque une date dans l'histoire des méningites suppurées. Bientôt après Weichselbaum (8) (1887) décrivit, dans deux cas de méningites cérébro-spinales, sans pneumonie, un *Diplococcus intracellularis meningitidis* qu'il regarda comme une espèce bactérienne spéciale.

Alors les travaux se succèdent, les observations se multiplient, e l'on trouve dans les méninges la plupart des microorganismes pyogènes. A partir de ce moment, les méningites suppurées tendent à se diviser en deux groupes, d'ailleurs mal délimités. Dans le premier se place une méningite cérébro-spinale à tendance épidémique que l'on considère comme une infection à part, et que l'on attribue à un germe spécial. Dans le second se rangent une foule de suppurations des méninges qui sont causées par des microorganismes

(1) Klebs, *Arch. für exper. Path.*, vol. IV.
(2) Leichtenstern, *Deutsche med. Wochenschr.*, 1885.
(3) Sänger, *Arch. für exper. Path.*, vol. XX.
(4) Fränkel, *Deutsche med. Wochenschr.*, 1886, n° 13.
(5) Foa et Bordoni-Uffreduzzi, *Deutsche med. Wochenschr.*, 1886, n° 15.
(6) Weichselbaum, *Wien. med. Jahrb.*, 1886.
(7) Netter, *Arch. gén. de méd.*, 1887.
(8) Weichselbaum, *Fortschr. der Med.*, 1887, vol. V.

divers, qui sont souvent manifestement secondaires, et qui apparaissent d'une façon isolée ou sporadique.

Nous n'aurons en vue, dans ce chapitre, que les méningites de ce dernier groupe. Un grand nombre de ces suppurations reconnaissent pour cause des microorganismes connus. Il y a cinq ans encore, quand la question était à l'étude, chaque observation nouvelle était soigneusement recueillie et classée. Quand l'examen bactériologique avait donné des résultats positifs, elle constituait un document précieux. Aujourd'hui, les cas se sont multipliés au point que leur énumération serait fastidieuse et inutile. Nous savons que tous les microbes pathogènes peuvent, dans certaines conditions, provoquer des méningites suppurées.

Les plus nombreuses et les plus étudiées sont certainement les méningites à *pneumocoques* (Weichselbaum, Netter, Foâ, Uffreduzzi, Méry, Rendu et Boulloche, etc.) ; puis viennent : les méningites à *streptocoques* (Maygrier, Netter, Neumann et Schœffer, du Cazal, etc.), à *colibacilles* (Adenot, Neumann et Schœffer, etc.), à *bacilles typhiques* (Fernet, Vaillard et Vincent, Tordeus, Netter, Kiehnan, Hugot, Boden, Grasset, etc.), à *staphylocoques* (Netter, Galippe, Legendre et Beaussenat, Lesne, etc.), à *bacilles de Pfeiffer* (Pfuhl et Walter, J. Fränkel, Meunier, etc.), à *bacilles pyocyaniques* (Concetti), à *tétragènes* (Sicard), etc., etc.

Dans beaucoup de cas, l'infection paraît être mono-microbienne; mais quelquefois des germes multiples sont diversement associés. Les infections ne sont peut-être pas alors aussi complexes qu'on pourrait le supposer: dans les cas, par exemple, où le colibacille se trouve associé au pneumocoque ou au streptocoque, on est en droit de se demander si l'invasion colibacillaire de l'exsudat ne s'est pas opérée après la mort ou dans les dernières heures de la vie. Les staphylocoques, qui produisent rarement des méningites à eux seuls, et les streptocoques se rencontrent fréquemment associés à d'autres germes, par exemple au bacille d'Eberth.

La notion de la maladie primitive fait généralement pressentir la nature microbienne de la méningite qui éclate pendant son évolution. On s'attend, tout naturellement, à trouver dans l'exsudat purulent des streptocoques, quand les accidents méningo-encéphaliques viennent compliquer un érysipèle ou une pyohémie; des bacilles d'Eberth chez les typhoïdiques et des pneumocoques chez les pneumoniques. Il ne s'agit cependant que d'une simple probabilité et non d'une certitude. Ainsi, dans les méningites de la fièvre typhoïde, on trouve parfois des streptocoques, des pneumocoques ou des bacilles pyocyaniques. Dans ces cas, la lésion méningée, au lieu d'apparaître comme une détermination de l'infection primitive, a le caractère d'une infection secondaire.

C'est du reste à titre d'infections secondaires que les méningite

suppurées surviennent au cours des maladies à microbes non connus. Si, dans quelques cas, on a des chances pour soupçonner leur nature, comme dans la scarlatine où l'on est presque en droit d'accuser les streptocoques, dans d'autres pyrexies il est bien difficile de se prononcer.

Il n'est pas toujours facile non plus de déterminer la part qui revient, dans certains cas, à l'infection primitive ni celle qu'il faut attribuer à l'infection secondaire. Autrefois, toute méningite survenant au cours de la syphilis était, sans hésitation, qualifiée syphilitique ; or, dans quelques-uns des faits publiés, on reconnaît aisément la marque des pneumocoques. Il est encore, à l'heure présente, des cas sur lesquels nous sommes loin d'être complètement édifiés ; par exemple sur les accidents méningés du rhumatisme articulaire.

Nous avons vu déjà comment se réalise l'infection des méninges. Elle peut se faire d'une façon directe; elle peut se faire par contiguïté, elle peut se faire à distance. Dans tous les cas, les germes sont amenés au contact de l'enveloppe molle du cerveau, soit par les leucocytes extravasés, soit par les vaisseaux sanguins, soit par les voies lymphatiques ; ils se répandent dans les espaces sous-arachnoïdiens et dans les mailles conjonctives de la pie-mère.

Mais la méningite n'éclate pas indifféremment chez tous les sujets. Souvent on peut invoquer une prédisposition. Nous avons signalé déjà celle que constitue l'hérédité névropathique qui doit être placée en première ligne ; puis viennent des prédispositions acquises, individuelles ou accidentelles. L'alcoolisme agit sans doute en entretenant un état congestif habituel des enveloppes du cerveau; ensuite viennent les refroidissements, les coups, les commotions, les chutes, l'insolation; puis le surmenage intellectuel, les préoccupations tristes, et enfin les lésions cérébrales antérieures. Toutes ces causes peuvent modifier la circulation et la résistance des méninges.

Les méningites suppurées peuvent apparaître à tous les âges; chez les enfants au-dessous d'un an, elles sont plus communes que les méningites tuberculeuses; de deux à quinze ans, elles le sont six fois moins (Guersant); après la puberté, elles redeviennent plus fréquentes. Elles se rencontrent plus souvent chez l'homme que chez la femme.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Au lieu de se localiser à la base de l'encéphale, comme dans la méningite tuberculeuse, les lésions anatomiques des méningites aiguës, et particulièrement des méningites suppurées, atteignent de préférence la convexité ; souvent même elles s'y cantonnent, tandis que, dans leurs autres portions, les enveloppes des centres nerveux restent indemnes. Cette particularité n'avait point échappé aux anciens auteurs ; elle nous explique pourquoi les médecins allemands donnent souvent à cette forme de méningite le nom de méningite de la convexité.

Il ne faudrait pas croire cependant que cette localisation fût absolument constante ; il est des cas dans lesquels on voit l'infiltration purulente gagner la base du cerveau, s'étendre au cervelet et souvent même atteindre les méninges spinales.

Quel que soit son siège, la méningite suppurée est généralement facile à reconnaître. Quand on enlève la voûte osseuse du crâne, la dure-mère apparaît injectée et rougeâtre ; les sinus et les veines qui s'y rendent sont gorgés de sang noir, de caillots cruoriques ou même de véritables thrombus. Après avoir été incisée, la dure-mère se détache difficilement de la convexité du cerveau, sur les bords de la scissure interhémisphérique. La surface de l'encéphale se montre alors, injectée dans son ensemble, sillonnée de grosses veines, et recouverte par un exsudat qui voile plus ou moins les circonvolutions.

L'arachnoïde est souvent transparente et semble intacte ; parfois cependant elle est poisseuse, friable et dépolie. La pie-mère est couverte de pus. C'est dans les espaces sous-arachnoïdiens que se montrent les altérations caractéristiques de la méningite suppurée. Tantôt le pus forme une nappe étendue qui coiffe comme d'une calotte la face convexe des hémisphères ; tantôt il se présente en îlots étoilés ou en traînées, pareilles à de larges coups de pinceau ; tantôt encore il fuse le long des veines qui sont bordées de traînées lactescentes. Ce pus est plus ou moins épais et riche en fibrine. Dans certains cas, il est d'un jaune verdâtre, et constitue une sorte de couenne, véritable fausse membrane qui fait corps avec la pie-mère, se décolle avec elle et a parfois plusieurs millimètres d'épaisseur ; dans d'autres, il est plus clair, moins fibrineux et il se mélange au liquide céphalo-rachidien dans lequel il forme des flocons.

C'est surtout dans les méningites qui résultent de la propagation d'une lésion de voisinage que la suppuration est disposée d'une façon irrégulière. Dans les méningites otiques, le pus peut se cantonner en un point de la base de l'encéphale et, s'il s'étale sur la convexité, on ne le trouve parfois que du côté où existe la lésion de l'oreille. Le fait est facile à expliquer : l'inflammation débute à la base de l'encéphale ou au niveau du lobe temporal, et si parfois elle se généralise vite, souvent aussi le malade meurt avant qu'elle ait pu s'étendre au loin.

L'aspect de la pie-mère varie suivant l'étendue et les caractères de la suppuration. Lorsque l'exsudat est franchement purulent, elle est épaissie et infiltrée de pus ; elle forme une membrane blanchâtre ou jaunâtre qui se détache facilement des circonvolutions. Presque toujours elle présente en même temps une congestion intense. L'hyperémie dessine les plus petits rameaux vasculaires qui semblent injectés de vermillon. Quand l'exsudat est séro-purulent, l'infiltration, l'épaississement et l'état trouble de la membrane vasculaire sont moins accentués.

L'inflammation ne reste pas toujours cantonnée à la périphérie de l'encéphale ; souvent elle atteint les plexus choroïdes et la toile choroïdienne qui deviennent rouges et turgescents. Cette méningite ventriculaire s'accuse en outre par la présence d'un liquide trouble ou d'un exsudat purulent, généralement peu abondant dans les cavités des ventricules.

Un certain degré de méningite spinale coïncide souvent avec la méningite cérébrale. Bien que cette coexistence ne soit pas aussi habituelle que dans la forme épidémique des méningites suppurées, elle doit être recherchée. On trouve alors de l'injection ou même de la suppuration au niveau du renflement lombaire. La sérosité que l'on peut retirer du canal rachidien par une ponction est souvent claire ou à peine trouble, alors que celle de la cavité cranienne est louche ou purulente.

L'examen histologique de la pie-mère montre une diapédèse leucocytique plus ou moins considérable le long des vaisseaux, dans les gaines et dans le tissu conjonctif. La substance cérébrale semble souvent intacte au premier abord. Son aspect et sa consistance varient surtout d'après le degré de la compression excentrique à laquelle elle a été soumise par les exsudats intraventriculaires. Elle présente souvent un pointillé rouge, ou même de petits foyers apoplectiformes, quelquefois de petits points de ramollissement ou au contraire des ramollissements diffus dus à des troubles circulatoires et à l'imbibition de la substance nerveuse par les liquides exsudés. Parfois on découvre dans la pulpe nerveuse de véritables abcès, superficiels ou profonds. Le microscope décèle surtout dans les circonvolutions des lésions d'encéphalite interstitielle, diffuse, sans altérations caractéristiques des cellules nerveuses.

Ces lésions anatomiques et les manifestations cliniques qui leur correspondent ne semblent presque pas varier avec la nature des microorganismes qui les provoquent. Avouons d'ailleurs que l'étude de ces méningites n'a pas encore été poussée assez loin pour permettre d'assigner à chaque infection une anatomie pathologique et un tableau clinique particuliers. Ce qui justifie cette réserve, c'est que la méningite à pneumocoques, la mieux étudiée et la plus fréquente de toutes, présente quelques caractères spéciaux, tant au point de vue clinique (évolution latente dans un certain nombre de cas), qu'au point de vue anatomique (pus verdâtre, crémeux, épais, cohérent, très visqueux et très riche en fibrine).

Quant à la disposition des microorganismes dans les tissus lésés, on peut dire qu'elle n'a rien de fixe. On les a trouvés partout : dans les capillaires, dans les gaines périvasculaires, dans la névroglie, dans les espaces intercellulaires et dans les cellules elles-mêmes, surtout dans les leucocytes. Ils sont constants dans l'exsudat et on les trouve généralement dans le liquide cérébro-spinal ; ils y

sont cependant moins nombreux qu'on ne pourrait le croire et font parfois défaut dans le liquide obtenu par la ponction lombaire.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le cerveau et ses enveloppes sont protégés de telle façon qu'une infection ne peut les atteindre qu'après avoir, au préalable, pris pied en un point de l'organisme. Il n'existe donc pas, à proprement parler, de méningites suppurées vraiment primitives; mais, si un grand nombre de ces méningites sont nettement secondaires, en ce sens qu'elles éclatent au cours d'une maladie déjà caractérisée, il en est d'autres qui, pour les cliniciens, ont toujours passé pour primitives.

Dans ces cas, l'infection dont elles sont l'expression finale couvait quelque part, insidieuse et latente, puis un jour, après une lente progression effectuée sans réaction appréciable, ayant atteint les méninges, elle s'est démasquée tout à coup. Au point de vue pathogénique, elle est secondaire, bien qu'il ne soit pas toujours facile de trouver sa porte d'entrée; mais au point de vue clinique elle peut passer pour primitive. Cette distinction serait oiseuse, si ces méningites, soi-disant primitives, dégagées qu'elles sont des symptômes d'une maladie première, ne présentaient pas avec une netteté plus grande que les autres l'ensemble des symptômes de la suppuration des méninges. C'est elles que nous devons choisir comme type ; nous verrons ensuite comment ce type peut se modifier dans les méningites secondaires.

Habituellement on considère, dans l'évolution de la maladie, deux périodes : une période d'excitation et une période de dépression ; mais les signes d'excitation et de dépression se mêlent et s'associent de telle façon chez beaucoup de malades qu'il vaut mieux décrire le cas qui se présente le plus habituellement à l'observation et analyser ensuite les divers symptômes.

Brusquement ou après quelques prodromes tels que céphalalgie, fatigue et inappétence, passés le plus souvent inaperçus, un malade, fréquemment un adulte, est pris d'une céphalalgie violente qui acquiert rapidement une intensité extraordinaire ; en même temps il est envahi par une faiblesse subite ; ses jambes se dérobent sous lui. Pris de vertiges, il est forcé de se mettre au lit ; bientôt il a des nausées et des vomissements. Alors la fièvre s'allume, souvent marquée à son début par un frisson, et la température s'élève rapidement à 39°,5, 40° ou même 41°.

A ce moment, le malade a la face injectée, les yeux brillants, la langue saburrale. Son pouls est rapide, petit, serré, sans irrégularités ; sa respiration est accélérée. Il ne peut ni se mettre debout, ni même s'asseoir sur son lit sans éprouver des vertiges et des nausées. Il répond lentement et mal aux questions qu'on lui pose, à moins

qu'il ne soit déjà en proie à un délire loquace et impulsif, avec hallucinations visuelles et auditives.

Les choses n'en restent pas là. Bientôt surviennent des convulsions. Celles-ci, plus rares chez l'adulte que chez l'enfant très jeune, sont généralisées ou partielles. Elles sont alors hémiplégiques ou se cantonnent dans un membre, dans un segment de membre ou dans un groupe de muscles. En même temps se montrent des contractures. Celles-ci apparaissent à tout âge, mais leur siège n'est pas toujours le même. Raideur de la nuque, avec ou sans opisthotonos, raideur des membres, signe de Kernig, contractures partielles, sont faciles à constater peu de temps après le début de la maladie.

Cependant les autres symptômes : fièvre, céphalée, vomissements, persistent et gardent à peu près leurs caractères. Les pupilles sont parfois inégales ; on peut noter du strabisme, on constate surtou l'existence d'une hyperesthésie généralisée, tant sensitive que sensorielle.

Puis, à un moment donné, du troisième au quatrième jour, quelquefois plus tôt, quelquefois plus tard, les signes d'excitation s'atténuent, s'effacent et disparaissent. A leur place se montrent des symptômes de dépression. Le malade, tout en gardant sa température élevée, tombe dans le coma. Il pâlit et se cyanose ; il ne répond plus aux questions, ne s'agite plus et réagit à peine contre les excitations extérieures. Les contractures font place à des paralysies diversement localisées ; les sphincters cèdent, le pouls devient irrégulier, inégal et parfois ralenti, malgré l'élévation de la température ; la respiration s'embarrasse, devient entrecoupée, avec des pauses et des périodes d'accélération ; enfin les troubles bulbaires s'accentuent de plus en plus et le malade succombe.

Mais reprenons les uns après les autres les différents traits de cette esquisse.

Voyons d'abord la période prodromique. Celle-ci manque le plus souvent ; quand elle existe, elle est si courte et si peu nette qu'elle échappe ordinairement à l'observation. Chez le nourrisson et l'enfant jeune, elle est plus fréquente que chez l'adulte ; certains enfants deviennent tout à coup capricieux et somnolents, ils perdent l'appétit et ont la tête chaude (Steffen) ; même dans ces cas, les prodromes sont de courte durée et, comme ils sont peu caractéristiques, la maladie se révèle tout à coup.

Ce début brusque et souvent bruyant est une des particularités les plus remarquables des méningites aiguës, qu'il rapproche des inflammations viscérales.

Annoncée ou non par un frisson, la fièvre atteint vite un degré très élevé, comme dans une pneumonie ou un érysipèle. Dès le premier jour, le thermomètre monte à 39°,5 ou 40° et la courbe, au lieu de fléchir vers le troisième ou le quatrième jour comme dans la mé-

ningite tuberculeuse, reste souvent haute pendant toute la durée de la maladie. Il existe une certaine corrélation entre l'étendue de l'exsudat purulent et l'élévation de la température. Quand la suppuration occupe une large surface, la courbe se maintient au-dessus de 40° avec des oscillations plus ou moins accentuées. Une exacerbation de la fièvre est fréquente dans les heures qui précèdent la mort; l'ascension peut même continuer *post mortem* ; mais ce fait n'est pas absolument constant.

La *céphalalgie* peut précéder, accompagner ou suivre de près l'apparition de la fièvre; elle est d'emblée extrêmement intense et plus pénible que dans toutes les maladies où on est habitué à la rencontrer. Elle n'a pas de localisation bien spéciale; elle n'est pas très sujette à des exacerbations suivies de répits; mais elle est atroce. Elle dure autant que les signes d'excitation, rendant le sommeil impossible, provoquant des plaintes et des gémissements, même quand le malade est déjà dans un état comateux.

Les *vomissements* sont à peu près constants et présentent les caractères des vomissements d'origine cérébrale ; mais la constipation est moins opiniâtre et moins habituelle que dans la méningite tuberculeuse.

Les *troubles de l'intelligence* se manifestent de bonne heure; ils s'expliquent facilement par la localisation des lésions à la convexité de l'encéphale et par l'intensité de la fièvre. Les malades répondent mal aux questions qu'on leur pose et semblent ne pas les comprendre. Souvent ils sont en proie à un délire actif, bruyant, furieux même, accompagné d'illusions, d'hallucinations et d'impulsions motrices, qui nécessite l'emploi de la camisole de force. Même chez les enfants, on peut retrouver des phénomènes d'excitation délirante ou simplement de l'agitation. Le délire alterne quelquefois avec des périodes de coma. C'est dans les méningites suppurées que la forme maniaque du délire est particulièrement commune.

Les *convulsions* sont fréquentes chez les nourrissons et même chez les enfants déjà grands. Souvent elles marquent le début de la méningite et quelquefois elles se répètent pendant toute la durée de la maladie. Leur extension, leur durée et leur intensité sont singulièrement variables suivant les sujets. Chez les uns, elles sont presque généralisées et rappellent les crises épileptiques; chez les autres, elles se localisent dans un membre qui est secoué de convulsions cloniques, ou seulement dans quelques muscles d'un membre, de la face ou du tronc, dans le diaphragme, etc. Chez d'autres encore, elles ne consistent qu'en tremblements, en mouvements rythmés des muscles péribuccaux, sortes de tics, en mâchonnement ou en grincements de dents, etc. Elles sont moins fréquentes chez les adultes, plus communes cependant qu'on ne l'a dit; chez eux aussi elles peuvent être généralisées ou partielles.

Les *contractures* ne font guère défaut. La raideur des muscles de la nuque et du dos est presque constante. Le signe de Kernig se rencontre dans presque tous les cas. Souvent des raideurs plus ou moins persistantes se produisent dans les membres, ou bien on note seulement du trismus ou du strabisme.

Dans les membres, la contracture est hémiplégique, monoplégique ou paraplégique.

Les *paralysies* sont moins communes. Celles qu'on remarque le plus souvent sont des parésies, plutôt que des paralysies complètes. Elles atteignent les muscles de la face qu'elles rendent asymétrique ; elles produisent du ptosis ou de l'inégalité des pupilles ; aux membres, elles se présentent sous forme de monoplégies ou d'hémiparésies plus ou moins transitoires, accompagnées parfois d'aphasie. Ces paralysies partielles de la face et des membres, homologues ou croisées, sont variables et ne correspondent point à des localisations faciles à déterminer. Le siège habituel du processus inflammatoire et sa marche rapide expliquent l'absence fréquente des paralysies des nerfs craniens qui jouent un si grand rôle dans la symptomatologie de la méningite tuberculeuse.

Les *troubles de la sensibilité* se manifestent par une hyperesthésie plus ou moins nette, accompagnée d'une exagération des réflexes superficiels et profonds, par de la photophobie et de l'hyperacousie. Il existe aussi des *troubles vaso-moteurs* (alternatives de rougeur et de pâleur de la face, raie méningitique, etc.).

Au début de la maladie, la *respiration* est accélérée et cette accélération est en rapport direct avec l'élévation de la température. Ensuite son rythme se modifie. Si les muscles du tronc sont contracturés, elle est presque exclusivement diaphragmatique ; plus tard elle devient suspirieuse, irrégulière et prend parfois les caractères de la respiration de Cheyne-Stokes.

Le pouls est également en rapport avec l'intensité de la fièvre. Il est donc fréquent au début dans la plupart des cas. Plus tard, il se ralentit souvent, mais d'une façon moins nette que dans la méningite tuberculeuse. Vers la fin de la vie, il devient petit, irrégulier et fréquent.

MARCHE, DURÉE, TERMINAISONS. — La méningite suppurée, dans les formes dites primitives, a une marche rapide. Son évolution est quelquefois foudroyante ; elle tue alors en quarante-huit, en vingt-quatre heures et même moins. Généralement sa durée est de six à huit jours. Chez certains sujets, la maladie présente des alternatives d'amélioration et d'aggravation ; elle traîne alors pendant une quinzaine de jours et même davantage. Il se produit parfois un arrêt dans la marche des symptômes.

Cet arrêt dure quelques jours, puis survient une poussée nouvelle qui enlève rapidement le malade.

Dans la grande majorité des cas, la méningite suppurée se termine par la mort. Celle-ci survient ordinairement dans l'asphyxie progressive qui clôt la série des accidents comateux et paralytiques. Elle peut suivre une crise convulsive ou délirante ; elle peut étonner par sa soudaineté, dans certaines formes de méningites latentes. Cette terminaison n'est cependant pas absolument fatale. On cite des exemples de méningites aiguës parfaitement nettes qui ont guéri. Reste à savoir si, dans ces cas, elles étaient vraiment suppurées et s'il ne s'agissait pas plutôt de ces méningites séreuses ou congestives que nous étudierons plus tard.

FORMES CLINIQUES. — **Méningites de la base.** — Si la méningite suppurée se localise presque toujours à la convexité des hémisphères cérébraux, dans quelques cas cependant elle débute à la base, elle peut même s'y cantonner. Ces méningites de la base, tout à fait exceptionnelles, ont une marche un peu plus lente que celles de la convexité ; elles se rapprochent des méningites cérébro-spinales, bien que les enveloppes de la moelle ne soient pas fatalement atteintes.

Le début est marqué par de la fièvre, des vomissements, de la céphalalgie et des vertiges. La température présente souvent de grandes oscillations ; mais l'attention est attirée surtout par une hyperesthésie généralisée. La peau et les masses musculaires sont sensibles au point qu'on ne peut toucher les malades sans leur arracher des cris, et cette hyperesthésie se retrouve dans le domaine du trijumeau. En second lieu, la raideur du cou et du tronc et le signe de Kernig sont particulièrement accentués, même dans les cas où les méninges spinales ne sont pas envahies. Malgré la localisation du processus inflammatoire, les nerfs qui émergent de la base de l'encéphale sont moins souvent paralysés qu'on ne pourrait le supposer. Cette forme de méningite dure une dizaine de jours, et se termine régulièrement par la mort.

Dans certains cas, cependant, les inflammations de la base évoluent d'une façon subaiguë. L'hyperesthésie se retrouve ; mais la raideur est souvent remplacée par des contractures variables et mobiles, par des parésies ou des paralysies. On note peu de convulsions ; par contre, il existe souvent du nystagmus. La durée de la maladie peut atteindre deux mois ; on a même cité des cas exceptionnels dans lesquels la guérison a été obtenue.

Méningites ventriculaires. — Les méningites, localisées aux ventricules ou accompagnées de lésions congestives de la convexité et de la base, mises en doute par Rilliet et Barthez, sont tout à fait rares. Des observations de Huguenin, de Steffen, de Thompson, etc., en établissent cependant l'existence. Anatomiquement elles se caractérisent par une inflammation de la toile et des plexus choroïdiens, et

par la présence, dans les cavités ventriculaires, d'un exsudat purulent ou séro-purulent. Elles se rencontrent surtout chez les nourrissons, et ont une symptomatologie assez fruste. Les enfants, agités, inquiets, ne dorment pas, vomissent et présentent parfois des convulsions. La fièvre existe, et suit une marche irrégulière. Les pupilles sont rétrécies dès le début, mais réagissent encore à la lumière. Bientôt la scène est dominée par des convulsions généralisées ou partielles, plutôt cloniques que toniques. Si la mort ne survient pas, on voit apparaître des signes de dépression qui s'accentuent à mesure que le liquide distend les ventricules. L'enfant tombe dans le coma et devient insensible, les pupilles se dilatent, les yeux se convulsent ; des mouvements convulsifs s'esquissent encore de loin en loin, mais on note surtout des paralysies : ptosis, paralysie faciale, etc. La période comateuse peut se prolonger plusieurs jours. La mort est presque constante. Certains enfants guérissent cependant après avoir présenté cet ensemble de symptômes ; il persiste alors des troubles de la vue ou de l'ouïe, des parésies, des contractures, de l'aphasie, des troubles de l'intelligence ; rarement la *restitutio ad integrum* est complète.

Méningites aux différents âges. — La symptomatologie des méningites n'est pas modifiée seulement par la localisation du processus morbide ; elle peut l'être encore par l'âge des sujets.

D'une façon générale, chez les *nourrissons* et chez les enfants très jeunes, les convulsions sont le symptôme dominant. La fièvre est vive ; mais la céphalalgie est difficile à apprécier, les vomissements et la constipation font souvent défaut. La méningite se caractérise surtout par des convulsions généralisées ou partielles, par des contractures et par des troubles oculaires. La fontanelle est tendue et saillante. Après chaque crise, l'enfant tombe dans le coma, et il succombe généralement en deux ou trois jours, au milieu d'une convulsion.

Chez les enfants de cinq à quinze ans, Rilliet et Barthez ont décrit, sous le nom de méningite phrénétique, une forme de méningite aiguë qui se rapproche singulièrement du type que nous avons décrit chez l'adulte et dont voici les principaux symptômes : début brusque, par une fièvre vive, avec ou sans frisson, céphalalgie frontale pénible avec photophobie, vomissements, inappétence, constipation ; excitation, irritabilité suivie à bref délai d'agitation, de grimaces, puis de délire subaigu avec trismus, grincements de dents, mouvements convulsifs partiels, soubresauts des tendons, renversement de la tête, raideur de la nuque et du dos, strabisme, contraction, plus tard dilatation des pupilles, plus rarement convulsions suivies de coma.

La fièvre persistant, le pouls devient irrégulier et la respiration inégale ; le ventre se rétracte, les évacuations sont involontaires ; le délire est violent, rarement interrompu par des lueurs d'intelligence ;

puis les enfants tombent dans le collapsus, la sensibilité s'éteint, la respiration devient stertoreuse et l'asphyxie, le coma ou une convulsion terminent la scène.

Chez les vieillards, les symptômes sont généralement très atténués. La céphalalgie est assez peu prononcée pour que le malade ne l'accuse pas : le délire est calme, il se traduit par de l'hébétude, par des actes incohérents et des réponses sans suite. La fièvre semble nulle ; cependant le thermomètre s'élève au-dessus de la normale. Il y a d'abord de l'insomnie et de l'inquiétude, ensuite de l'affaissement et de la stupeur qui mènent au coma. Les vomissements sont exceptionnels, les contractures manquent ordinairement ; mais il y a du tremblement. A son début, le mal est insidieux ; il évolue sans bruit, et tue en quelques jours.

Méningites secondaires. — Ces méningites, au lieu d'être la manifestation première d'une infection latente jusque-là, éclatent au cours de maladies infectieuses plus ou moins nettement déterminées ; on connaît donc déjà la nature de l'agent qui les cause et sa porte d'entrée.

Elles peuvent se traduire par des symptômes identiques à ceux des méningites dites primitives ; mais ordinairement elles en diffèrent, et il est difficile d'en tracer un tableau d'ensemble. Cela se conçoit facilement. Tout d'abord l'intensité et l'étendue des réactions inflammatoires dont les méninges sont le siège varient avec la nature des germes qui les provoquent ; il en résulte des différences très sensibles dans les symptômes et dans la marche du mal ; ainsi, une méningite accompagnée d'un grand épanchement ventriculaire détermine des phénomènes de compression cérébrale qui manquent dans une autre. En second lieu, les méningites secondaires apparaissent surtout au cours de maladies franchement pyrétiques. Leur début peut passer inaperçu, et cela d'autant plus facilement que la fièvre causée par la maladie primitive peut, jusqu'à un certain point, être rendue responsable du délire, des vomissements et même des convulsions qu'elles font apparaître. Enfin, dans certains cas, l'organisme épuisé ne réagit plus : l'infection des enveloppes du cerveau ne se révèle que par des symptômes si frustes, si peu accentués, que beaucoup de méningites secondaires restent méconnues. A celles-là on donne le nom de méningites latentes, car on ne les reconnaît que sur la table d'autopsie.

Il n'en est pas moins vrai que depuis quelques années on cherche à dégager un certain nombre de types cliniques. Ces types empruntent leurs principaux caractères à la nature de leurs agents pathogènes.

Méningites à pneumocoques. — Les plus fréquentes de toutes sont les méningites à pneumocoques. Elles se déclarent généralement au cours ou au déclin des pneumonies, mais elles peuvent survenir en dehors d'elles, à la suite de lésions de l'endocarde, de l'oreille, du

nez, etc. Dans ces cas, elles se comportent souvent comme des méningites primitives. Dans la pneumonie, au contraire, elles sont ordinairement modifiées dans leurs manifestations. Dans une bonne moitié des cas, elles sont latentes. Les symptômes par lesquels elles se traduisent le plus habituellement sont variables. Les cas les plus simples sont ceux où l'on note des modifications de la température et des phénomènes d'excitation. On a dit qu'une élévation brusque de la température, survenant au cours d'une pneumonie ou après sa défervescence, devait faire songer à une méningite quand il n'existait pas d'autres lésions (Jaccoud) ; ce n'est là cependant qu'une indication, car il arrive souvent qu'une méningite influe peu sur la marche de la température. Un délire bruyant, actif, survenant de bonne heure, doit aussi éveiller l'attention. En cas de méningite, il ne persiste pas longtemps; bientôt il fait place au coma. La raideur de la nuque et du tronc, le signe de Kernig et l'inégalité des pupilles sont des signes assez fréquents, qui ont une réelle valeur ; mais ils ne sont pas constants et ils peuvent se rencontrer dans des pneumonies non compliquées de méningites. Les paralysies oculaires ont une signification plus précise, mais ne sont pas communes.

On a cité, dans des cas tout à fait exceptionnels, un véritable ictus apoplectique, suivi parfois d'hémiplégie et même d'aphasie. En général, les choses ne vont pas aussi loin; on note seulement une paralysie faciale incomplète, une parésie ou une contracture des mâchoires. Les symptômes convulsifs ne sont guère représentés que par des tremblements: le pouls et la respiration ne sont pas toujours modifiés.

Méningites typhiques. — Les méningites qui surviennent au cours de la fièvre typhoïde sont souvent dues à des infections secondaires; c'est-à-dire qu'à côté des cas où la lésion est produite par le bacille d'Eberth, on en observe dans lesquels il faut incriminer les streptocoques, les colibacilles, les pyocyaniques, etc.

Les symptômes par lesquels elles se manifestent sont: un léger frisson initial et une céphalalgie violente, avec délire et hallucinations persistantes. On a noté du tremblement convulsif des membres, du strabisme, de la raideur de la nuque, etc. Le pouls n'est pas très ralenti. Dans plusieurs cas, on a signalé l'absence de la céphalalgie, des vomissements et de la constipation.

On voit combien nous sommes encore peu avancés dans l'étude des diverses méningites, surtout en ce qui concerne leurs rapports avec les agents infectieux qui les déterminent. Il est cependant une forme de méningite secondaire sur laquelle nous devons nous arrêter un instant, en raison de son importance.

Méningites otiques. — Toutes les suppurations de l'oreille peuvent se compliquer d'infection des méninges. Les otites aiguës causent presque exclusivement des méningites, tandis que les

otorrhées chroniques occasionnent plus souvent des abcès circonscrits du cerveau.

Dans quelques cas, au cours d'une suppuration ancienne de l'oreille, on est surpris par l'explosion d'accidents suraigus. Le malade est pris de convulsions, tombe dans le coma et meurt en quelques heures. On pense alors à un empoisonnement et, de fait, il semble bien qu'il s'agisse de l'action sur les éléments nerveux d'un poison mêlé tout à coup au liquide céphalo-rachidien.

En général, les accidents sont moins rapides, et la maladie se comporte comme une méningite suppurée; parfois cependant on voit prédominer des symptômes typhoïdes ou des accidents pyohémiques.

Dans les formes les plus communes, la céphalalgie, d'abord cantonnée autour de l'oreille malade, tend à se généraliser. Elle s'accompagne alors de vertiges, de nausées et même de vomissements. A un moment donné, la fièvre survient, précédée ou non de frisson, et bientôt elle est suivie d'un délire caractéristique.

Chez certains sujets, la maladie s'annonce par une paralysie faciale, chez d'autres par des troubles de la parole aboutissant à l'aphasie.

Une fois constituée, la méningite évolue avec les symptômes habituels des méningites suppurées; on note cependant quelques particularités dues à la localisation du processus irritatif. Ainsi, la paralysie faciale est fréquente et se présente avec les caractères des paralysies faciales périphériques: la paralysie de l'hypoglosse peut aussi exister ; puis on note, quand l'irritation se propage à la base de l'encéphale, des paralysies oculaires, du strabisme, etc.; parfois la pupille du côté de l'otite est seule rétrécie. Les autres symptômes : raideur de la nuque, contractures, convulsions dans les muscles de la face et des membres, particulièrement dans le bras du côté opposé à l'oreille malade, n'ont rien de bien spécial. Il ne faudrait pas croire cependant que les lésions fussent forcément cantonnées au voisinage du foyer auriculaire. On a vu des méningites siéger à droite, tandis que les otites étaient à gauche.

Dans les cas aigus, la température est assez élevée et présente des rémissions matinales. Dans les formes lentes, elle est presque normale et présente de temps à autre des poussées. Au début, le pouls est en rapport avec la fièvre ; dans la seconde période, il s'accélère, à moins qu'il ne se produise des phénomènes de compression cérébrale. Les urines sont souvent albumineuses.

DIAGNOSTIC. — Quand les symptômes sont au complet, le diagnostic des méningites suppurées est relativement facile ; on a de suite l'impression que l'on se trouve en présence d'une affection grave du cerveau. La brusquerie du début, l'intensité de la fièvre et de la céphalalgie, les caractères du délire suffisent ordinairement à éloigner l'idée d'une méningite tuberculeuse.

Il est parfois plus difficile, du moins au début, de distinguer une méningite aiguë d'une hémorragie pie-mérienne. Dans les hémorragies, la fièvre ne marque pas le début des accidents, le pouls est moins fréquent et les symptômes moins diffus; les convulsions et les parésies se localisent souvent d'un côté; l'agitation et le délire sont moins violents.

L'absence de la fièvre initiale, le début apoplectique et la rapidité de la marche des accidents permettent en général de distinguer d'une méningite aiguë certaines hémorragies cérébrales ou ventriculaires accompagnées de vomissements et de convulsions.

Les abcès du cerveau donnent parfois naissance à des réactions locales et à des symptômes généraux qui diffèrent peu de ceux des méningites. On doit se rappeler qu'ils se produisent surtout à la suite d'otorrhées chroniques. Les caractères de la céphalalgie et la circonscription des symptômes peuvent ensuite fournir d'utiles indications.

Les convulsions de l'enfance ne s'accompagnent pas toujours d'une fièvre intense; dans l'intervalle, les enfants reprennent souvent connaissance et on ne constate ni les contractures ni les parésies qui sont si fréquentes dans les méningites. Les convulsions générales qui marquent parfois le début des maladies fébriles ne durent pas; elles cessent quand se démasquent les symptômes de la pyrexie.

Au cours des maladies infectieuses, on observe souvent des accidents méningo-encéphaliques. Ceux-ci relèvent soit de l'action des toxines microbiennes, soit de fluxions simples, soit de fluxions avec œdèmes, soit d'inflammations non suppurées; et certes, il n'est pas toujours facile de dire à quel ordre d'altérations correspondent les symptômes que l'on a sous les yeux. Pourtant une élévation brusque de la température, une fièvre persistante, un délire furieux, des contractures étendues et des paralysies manifestes permettent d'affirmer l'existence d'une méningite; mais les manifestations cliniques n'ont pas toujours cette netteté et souvent le diagnostic ne peut pas être établi d'une façon certaine. Bon nombre de méningites restent méconnues, faute de signes.

La ponction lombaire est d'un grand secours dans les cas douteux; il ne faut pas cependant lui demander plus qu'elle ne peut donner. Le liquide extrait du canal rachidien n'est pas toujours identique au liquide intracranien; il peut être clair, tandis qu'il y a du pus à la surface du cerveau; on peut le croire trouble alors qu'il est simplement mélangé à une petite quantité de sang. Mais, s'il contient des leucocytes polynucléaires en grand nombre, si l'on y trouve des germes plus ou moins nombreux, si les substances albuminoïdes sont modifiées dans leurs proportions et dans leurs caractères, s'il est mortel pour la souris à très petites doses, s'il tue le cobaye ou le lapin, on peut être certain que les enveloppes des centres nerveux

sont le siège d'une inflammation et l'étude attentive des microorganismes permet souvent de déterminer la nature de cette inflammation. Malheureusement, la recherche n'est pas toujours positive, le liquide céphalo-rachidien n'est pas un bon milieu de culture et les germes manquent parfois dans le liquide extrait par la ponction, alors que la pie-mère cranienne est dûment infectée.

MÉNINGITE CÉRÉBRO-SPINALE ÉPIDÉMIQUE.

Ce qui différencie cette maladie des autres méningites suppurées, c'est d'abord son caractère épidémique; c'est ensuite l'extension à peu près constante de ses lésions aux méninges rachidiennes.

Elle paraît s'être montrée en Europe, à plusieurs reprises, aux XVI^e^, XVII^e^ et XVIII^e^ siècles. On a donné le nom de *trousse-galant*, de *mal de nuque*, de *phrénitis*, de *haupwehe*, etc., à des affections épidémiques difficiles à identifier d'une façon absolue avec la méningite cérébro-spinale, mais dont certaines descriptions, comme celle de Marteau de Grandvilliers, sont encore intéressantes à consulter aujourd'hui. C'est surtout vers 1840, à l'occasion des grandes épidémies qui, à cette époque, traversèrent la France et les autres pays de l'Europe, que les manifestations cliniques et les caractères épidémiologiques de la maladie furent bien étudiés par Tourdes, par Boudin, par Mistler, par Chadourne et par d'autres.

A l'époque actuelle revient le mérite d'avoir fixé la véritable nature du mal et d'avoir montré qu'il devait prendre place dans la classe des maladies infectieuses, sinon spécifiques. Il nous suffira de citer ici le nom de Netter (1), en France, et, à l'étranger, ceux de Klebs (2), Leyden (3), Leichtenstern (4), Foa et Uffreduzzi (5), Weichselbaum (6), Heubner (7), Osler (8), etc.

ÉTIOLOGIE. — La nature microbienne de la méningite cérébro-spinale est définitivement établie. Avant d'étudier les caractères des germes qui la causent, nous devons signaler les conditions qui semblent favoriser leur pénétration et la rendre fructueuse.

Le nombre des individus atteints au cours d'une épidémie est assez variable, mais généralement très faible ; on l'a vu dépasser le dixième de la population ; c'est là un fait absolument exceptionnel ;

(1) NETTER, *Sem. méd.*, 1898 ; *Soc. méd. des hôp.*, 1898, 1901 ; *Soc. de biologie*, 1899 et 1900; *Twentieth Cent. Pract. of Med.*, New-York, 1899.
(2) KLEBS, *loc. cit.*
(3) LEYDEN, *Centrabl. für klin. Med.*, 1883, et *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1890.
(4) LEICHTENSTERN, *loc. cit.*
(5) FOA et UFFREDUZZI, *loc. cit.*
(6) WEICHSELBAUM, *loc. cit.*
(7) HEUBNER, *Deutsche med. Wochenschr.*, 1896.
(8) OSLER, *Brit. med. Journ.*, 1899.

habituellement c'est à peine s'il y a un sujet atteint sur 1000 habitants.

En second lieu, l'épidémie dure peu : trois ou quatre mois, rarement plus. Elle atteint vite son acmé, puis elle décline rapidement; mais elle laisse derrière elle une traînée de cas isolés que l'on est forcé de considérer comme des méningites sporadiques; enfin elle présente des recrudescences alors qu'on la croit éteinte depuis longtemps. Ces faits se retrouvent dans toutes les statistiques ; nous n'en citerons qu'une, celle de Leichtenstern pour la ville de Cologne où l'on peut noter les chiffres suivants :

En 1885, 111 cas;
En 1886, 34 cas;
En 1887, 4 cas (cas sporadiques);
En 1888, 26 cas (recrudescence);
En 1889, 5 cas (cas sporadiques).

Un fait semble bien établi : c'est que la maladie s'observe de préférence pendant l'hiver et au printemps. Dans une statistique de Hirsch, pour la Suède, on trouve 311 cas du mois de décembre au mois de juin, contre 86 du mois de juin au mois de décembre. Pour la France, la même statistique nous donne les chiffres respectifs de 166 et de 60 cas. Le rôle du froid ne semble pas cependant prépondérant, car souvent les épidémies ont éclaté pendant des hivers très doux; l'humidité, les variations atmosphériques, la direction des vents, etc., ne jouent pas non plus un rôle bien déterminé.

La méningite cérébro-spinale épidémique peut s'observer à tous les âges; mais elle semble plus fréquente chez les enfants et chez les jeunes soldats (qui, en pathologie, se comportent souvent comme des enfants) que chez les adultes. Dans une épidémie, il peut arriver qu'on ne trouve aucun malade au-dessus de quinze ans (Ziemssen). Dans une statistique de Hirsch, qui porte sur une épidémie observée aux environs de Dantzig et qui fit 799 victimes, on note 208 sujets âgés de moins d'un an, 337 âgés d'un à cinq ans, 151 de cinq à dix ans, 41 de dix à quinze ans, 16 de quinze à vingt ans, 26 au-dessus de vingt ans.

L'influence du sexe semble nulle et, fait plus étonnant, on pourrait presque en dire autant de l'état antérieur de la santé; en effet, on note souvent que la maladie frappe de préférence les individus robustes. Cependant, le surmenage physique et intellectuel, les préoccupations tristes, la dépression psychique, l'alcoolisme, les insolations, les traumatismes récents ou anciens ont souvent été accusés de favoriser l'éclosion de la maladie. Le rôle de l'encombrement et d'une hygiène défectueuse apparaît dans certaines épidémies de villes, de casernes ou de maisons. On a signalé plusieurs fois une sorte de parallélisme entre les épidémies de méningites et celles d'influenza. Il est certain que depuis 1890, et surtout depuis 1893-94, les foyers épidémiques sont devenus plus nombreux. Le mal s'est

montré en Danemark, en Italie, en Allemagne, en Amérique, en France, en Belgique, en Hollande, en Roumanie, en Grèce, même en Asie et en Océanie (Netter). Depuis trois ans les cas observés à Paris ont été nombreux. Il semble que la maladie tende à devenir endémique, et que la proportion de cas subaigus ait notablement augmenté.

BACTÉRIOLOGIE. — Les travaux relatifs à la bactériologie de la méningite cérébro-spinale appartiennent à deux périodes successives qui vont : la première de 1881 à 1886, la seconde de 1886 jusqu'à nos jours.

La première période coïncide avec l'avènement de la bactériologie dont elle reflète les tâtonnements. Klebs, Aufrecht, Brigidi et Banti, Leyden, Marchiafava et Celli, Leichtenstern, Silverskyold et Almquist, Rovsing, etc., trouvent dans l'exsudat des méninges des monadines, des microcoques, des diplocoques et même des diplocoques encapsulés ; mais leurs méthodes imparfaites ne leur permettent pas d'aller bien loin dans la différenciation des germes.

En 1886 paraissent coup sur coup les recherches de Fränkel, de Weichselbaum, de Netter, de Foa et Uffreduzzi, suivies bientôt de celles de Heubner, de Jäger, de Flexner et Barker, de Councilmann, de Mallory, de Wright, etc., qui nous font connaître la nature exacte des germes trouvés dans les exsudats, leur fréquence relative et leurs rapports avec la méningite épidémique. Mais une question restait pendante : il s'agissait de savoir si la méningite cérébro-spinale est produite par un seul microbe spécifique : le méningocoque intracellulaire décrit par Weichselbaum et bien étudié par Heubner, ou si d'autres germes, particulièrement le pneumocoque, ne peuvent pas être considérés, au même titre, comme les agents de la méningite épidémique.

La première opinion a été défendue par Heubner (1), Jäger (2), Osler (3), Councilmann (4), etc. ; la seconde par Netter (5), Stadelmann (6), Panienski (7), Huenermann (8) et autres. Cette dernière a perdu beaucoup de terrain depuis trois ans et elle semble sur le point d'être abandonnée par ses défenseurs.

Il est certain que la méningite cérébro-spinale a toutes les allures d'une maladie spécifique. Elle présente, il est vrai, avec la pneu-

(1) Heubner, *loc. cit.*

(2) Jäger, *Zeitschr. für Hygiene*, 1895, vol. XIX, et *Deutsche med. Wochenschr.*, 1899, n° 29.

(3) Osler, *loc. cit.*

(4) Councilmann, Mallory et Wright, Epidem. cereb. sp. mening. and its relat., etc. *Boston*, 1898, et *Americ. Journ. of med. Sc.*, 1898, n° 3.

(5) Netter, *loc. cit.*

(6) Stadelmann, *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1895, n° 13, et *Soc. de méd. int. de Berlin*, 1897 et 1899.

(7) Panienski, *Deutsche med. Zeitschr.*, 1885.

(8) Huenermann, *Zeitschr. für klin. Med.*, 1898, vol. XXXV.

monie des analogies multiples. Dans les deux maladies, en effet, le début est brusque et on note fréquemment de l'herpès; les caractères de la leucocytose sont à peu près identiques et l'exsudat est pareil. Toutes les deux peuvent apparaître sous forme d'épidémies ou de cas sporadiques. Mais elle diffère par plus d'un point de la méningite à pneumocoques, dont les allures sont plus bruyantes et dont la gravité est plus grande. Comment d'ailleurs admettre qu'une maladie aussi nettement déterminée que le typhus cérébro-spinal puisse être causée indifféremment par deux germes distincts? Il y a là quelque chose qui choque. Ce qui a rendu le problème difficile à résoudre, c'est que les observateurs étaient loin d'être d'accord sur les caractères des germes qu'ils avaient isolés.

Le méningocoque de Weichselbaum se présente sous la forme d'un diplocoque et, comme le gonocoque, il est souvent inclus dans les leucocytes polynucléaires. Il présente dans ses propriétés morphologiques, biologiques et pathogènes des diversités telles que les auteurs, en comparant les germes qu'ils avaient isolés dans différentes formes de méningite cérébro-spinale, ont cru avoir affaire à des microorganismes différents ou, au moins, à des variétés distinctes, bien délimitées. Pfaundler (1) a établi deux types de méningocoque : le type Weichselbaum et le type Heubner.

Dans le type *Weichselbaum*, les germes se groupent en tétraèdres, rarement en courtes chaînettes; ils se décolorent par le Gram; ensemencés sur agar à 37°, ils donnent, après quarante-huit heures, des colonies rares analogues à des gouttes de rosée, mais ils ne se développent pas à la température ordinaire.

Dans le type *Heubner* ou *Jäger-Heubner*, les germes se groupent en amas et forment des chaînettes; ils se colorent avec le Gram et se développent vivement en donnant des colonies plus ou moins épaisses. Ils poussent, même à la température ordinaire, dans différents milieux.

Concetti a retrouvé toutes ces différences et d'autres encore dans le même méningocoque rencontré chez un même malade, suivant les conditions dans lesquelles celui-ci se trouvait placé. Pour lui, le méningocoque est un microorganisme unique qui offre des variétés multiples, suivant les conditions de vie dans lesquelles on le considère. Sa virulence tend très vite à s'épuiser; il ne vit que quelques semaines dans le liquide céphalo-rachidien; mais la maladie persiste après sa disparition, entretenue sans doute par l'action des produits toxiques qu'il a laissés après lui.

Dans les formes graves de méningite cérébro-spinale, surtout au début, le méningocoque est à son maximum d'activité biologique : il se présente sous le type Jäger-Heubner; après quelques jours, il

(1) Pfaundler, *Beitr. z. klin. Med. Chir.*, 1899.

s'épuise graduellement et se rapproche du type Weichselbaum; puis les cultures deviennent stériles. Dans les cas bénins, il se présente dès le début de la maladie sous une forme peu virulente.

A. Longo, élève de Concetti, a pu, à son gré, exalter la virulence du méningocoque par des cultures en séries sur des milieux appropriés, et l'atténuer en le faisant passer dans la cavité sous-arachnoïdienne d'un lapin ou en le cultivant dans le liquide cérébro-spinal.

On le trouve surtout dans l'exsudat cérébro-spinal, rarement dans les autres parties du corps; il est faiblement pathogène pour les animaux; cependant Heubner et Councilmann, en l'injectant dans les méninges spinales, ont pu reproduire la méningite cérébro-spinale chez des chèvres. Sa virulence s'épuise plus rapidement que son aptitude à cultiver. Quand il se présente sous une forme atténuée, son inoculation est toujours négative.

Longo a obtenu, au contraire, des résultats positifs en introduisant sous la dure-mère de lapins trépanés des méningocoques très actifs.

Le méningocoque est un véritable agent pathogène de la méningite cérébro-spinale. Mais, en temps d'épidémie, chez les sujets qui présentent des symptômes méningitiques, la ponction lombaire permet souvent d'isoler d'autres germes. Le *pneumocoque de Talamon-Fränkel* est certainement le plus fréquent.

Primitives ou secondaires, les méningites à pneumocoques diffèrent notablement des méningites dues au microbe de Weichselbaum; elles éclatent et évoluent d'une façon tumultueuse, sont presque toujours graves et parfois extrêmement rapides dans leur évolution (Concetti).

D'ordinaire, le pneumocoque exalte sa virulence en passant dans l'organisme de certains animaux (souris, lapins); au contraire, il la perd rapidement dans les cultures, à l'inverse de ce que l'on observe avec le méningocoque. Celui que l'on trouve dans le liquide céphalo-rachidien est généralement si atténué dans sa virulence, par le fait de l'action défavorable de ce liquide, qu'il est rarement pathogène pour les animaux. On s'explique ainsi comment les pneumocoques retirés des exsudats méningés n'ont pas toujours présenté des réactions identiques à celles des pneumocoques retirés des poumons enflammés.

Il y a un autre germe que l'on trouve assez souvent dans les exsudats méningitiques : c'est le streptocoque encapsulé de Bonome.

Celui-ci, d'ailleurs, semble n'être qu'une variété de pneumocoque atténué et ce n'est pas la seule qui ait été décrite.

Voici quelques statistiques qui indiquent la fréquence respective des différents germes trouvés dans l'exsudat purulent des méninges.

Dans la récente épidémie de Paris, sur 21 cas observés de janvier à juillet, Netter (1) a noté 7 fois le pneumocoque, 6 fois le méningo-

(1) Netter, *Soc. de biologie*, 17 juin 1899.

coque, 4 fois le streptocoque de Bonome, 3 fois le streptocoque pyogène, 1 fois le staphylocoque doré.

A Hambourg, Lenhartz (1), dans le liquide retiré par la ponction lombaire, a trouvé 13 fois le méningocoque intracellulaire, 9 fois le pneumocoque. Dans la même ville, E. Fränkel, sur 13 cas, a signalé 12 fois le pneumocoque et une seule fois le méningocoque.

Osler, sur 16 cas, trouva 2 fois le liquide stérile; 13 fois il obtint le méningocoque et une fois du staphylocoque. Actuellement, à Paris, et surtout en Allemagne, le nombre des infections à méningocoques augmente sensiblement. Berdach (2), en Styrie, dans 72 cas, a toujours trouvé ce germe. Sur 29 cas, Concetti (3) compte 12 méningites à pneumocoques et 13 à méningocoques. Dans la récente épidémie de 1898, Erik Faber (4) a noté, à Copenhague, 27 méningites à méningocoques et 4 cas douteux sur 31 cas.

L'infection n'est pas toujours simple; on isole parfois, à côté du méningocoque ou du pneumocoque, des streptocoques, des staphylocoques, des colibacilles, du *Proteus*, etc., qui, pour Netter et Osler, témoigneraient de l'existence d'une infection secondaire.

Simonin ayant fait la ponction lombaire, deux heures après la mort, chez un sujet emporté par une méningite cérébro-spinale, trouva : 1° de rares méningocoques; 2° un bacille à caractères spéciaux, existant également sur les amygdales et présentant de grandes analogies avec un diplobacille trouvé dans des conditions analogues par Antony et Ferré (5) à Bayonne, en 1897. Dans un cas où Jäger avait trouvé le méningocoque, Henke (6) constata la présence exclusive du pneumocoque.

Il résulte des recherches de ces dernières années que le méningocoque de Weichselbaum est l'agent pathogène de la méningite cérébro-spinale épidémique. La maladie qu'il cause diffère notablement de la méningite à pneumocoque. Moins bruyante dans ses allures, plus lente, plus traînante, elle procède par poussées, dure souvent plusieurs mois et n'est mortelle que dans le quart des cas à peine Concetti). Osler disait : « Les cas dans lesquels on ne rencontre que des pneumocoques peuvent être des cas de méningites primitives; mais ce ne sont pas des méningites épidémiques. » Cette formule semblait téméraire, il y a deux ans encore; aujourd'hui elle est bien près de nous paraître vraie.

Les méningocoques se retrouvent moins que les pneumocoques dans le sang, dans les humeurs et dans les tissus des malades. Ils envahissent les méninges en suivant la voie lymphatique ou la voie

(1) Lenhartz, *XV^e Congrès allemand de méd. int.*, 1897.
(2) Berdach, *Deutsche Arch. für klin. Med.*, 1900, vol. LXV.
(3) Concetti, *loc. cit.*
(4) E. Faber, *Hospitalstid.*, 1899.
(5) Antony et Ferré, *Arch. de méd. et de pharm. mil. int.*, 1898, vol. XXXI.
(6) Henke, *Arb. aus. d. Inst. zu Tubingen*, 1896, vol. II.

sanguine. Les alvéoles pulmonaires peuvent leur servir de porte d'entrée (Leichtenstern, Netter). Busquet (1901) a vu le mucus nasal de malades atteints de méningite cérébro-spinale épidémique renfermer des méningocoques. Déposé sur la muqueuse nasale du cobaye ou du lapin, ce mucus peut infecter les espaces sous-arachnoïdiens. Les poussières semblent être le véhicule habituel des germes (Buchanan).

Contagion. — La méningite cérébro-spinale est certainement une maladie infectieuse ; est-elle contagieuse? Netter invoque en faveur de la contagiosité d'excellentes raisons : d'abord la fréquence du mal chez les médecins, les infirmiers, les garde-malades, et le caractère familial de certaines épidémies ; puis l'importation de la méningite par des individus malades ou non qui viennent des régions contaminées, ce qui explique la dissémination irrégulière de la maladie ; enfin l'immunité des agglomérations humaines qui n'ont pas de rapports avec le foyer infecté, quand ce foyer est une caserne ou une prison.

La transmission s'effectue souvent par les objets qui ont appartenu aux malades. Netter cite le cas de Kohlmann où l'on voit la méningite se transmettre par les vêtements d'un enfant mort de cette maladie. Un individu cité par Richter contracta le mal en mettant en bière le cadavre d'un sujet mort de méningite. Il faut avouer cependant que la contagiosité de la maladie est assez faible, et le fait est facile à expliquer. Les agents pathogènes sont généralement enfermés dans les cavités craniennes et rachidiennes ; ils apparaissent rarement dans le mucus nasal, dans les crachats, dans l'urine et dans les autres liquides excrémentitiels. Quand ils tombent dans le monde extérieur, ils se trouvent soumis à l'action destructive de la lumière, de la chaleur, de la dessiccation, et ils perdent plus ou moins vite leur virulence. Il en résulte que les épidémies de méningites cérébro-spinales ne font pas en général beaucoup de victimes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les lésions de la méningite cérébro-spinale épidémique diffèrent fort peu de celles des méningites suppurées dites primitives ; nous ne les décrirons donc pas en détail ; nous devons cependant signaler quelques-unes des particularités qu'elles présentent.

Les caractères de l'exsudat varient suivant les périodes de la maladie. Liquide et visqueux au début, il devient plus tard épais et consistant et peut se transformer en une véritable fausse membrane, d'épaisseur variable, qui fait corps avec la pie-mère. Dans les cas qui se terminent rapidement par la mort ou par la guérison, l'exsudat purulent peut manquer ; on trouve alors, à l'autopsie, un épanchement séreux, transparent, de couleur ambrée (Netter). D'ordinaire la transformation purulente n'est pas longue à se faire ; on a vu des

cas dans lesquels le pus existait déjà cinq heures (Gordon), ou vingt-quatre heures (Tourdes), après le début des accidents; mais la nature du liquide ne fournit aucun renseignement pour le pronostic : certains malades, à liquide purulent, guérissent facilement, tandis que d'autres, à liquide clair, succombent (Erik Faber).

Dans le canal rachidien, l'exsudat et les fausses membranes se trouvent sur la face postérieure de la moelle, ce qui tient sans doute au décubitus dorsal ; on a cependant vu le pus se localiser à la face antérieure (Tourdes, Netter). C'est à la partie inférieure de la moelle, au niveau du renflement lombaire, que les altérations atteignent ordinairement leur maximum d'intensité.

Dans les autres organes, il existe un certain nombre de lésions qui semblent particulières à la méningite épidémique.

Les arthrites et les périarthrites se montrent avec une fréquence variable dans les épidémies de méningite cérébro-spinale. On peut dire, avec Osler, qu'en moyenne elles existent dans le dixième des cas. Elles sont souvent suppurées.

Fréquentes aussi sont les otites. Il n'est pas rare de découvrir à l'autopsie un liquide jaune, louche ou même purulent dans la caisse du tympan, dans le vestibule et même dans les canaux demi-circulaires. Les lésions se limitent généralement à l'oreille moyenne, mais elles peuvent envahir l'oreille interne.

Souvent on voit apparaître, au cours de la méningite épidémique, des pneumonies lobaires ou lobulaires; celles-ci ne se découvrent parfois que sur la table d'autopsie.

L'association de péricardites purulentes et d'endocardites ulcéreuses ou végétantes avec la méningite cérébro-spinale a été signalée par Heschl et par Netter.

Dans l'intestin, les plaques de Peyer sont souvent apparentes et les follicules clos saillants.

Les altérations des autres organes : foie, rate, reins, myocarde, muscles, sont analogues à celles qu'on rencontre habituellement dans d'autres infections graves.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le tableau clinique de la méningite cérébro-spinale est assez variable. Trois types principaux se dégagent des descriptions qui en ont été tracées :

1° Un type *aigu* ou *suraigu*, qui semble être moins fréquent maintenant qu'il ne l'était autrefois;

2° Un type *subaigu*, à lente évolution, dont la marche est irrégulière et souvent intermittente;

3° Un type *atténué*, *fruste* ou *ambulatoire*, dont l'existence a été révélée par la ponction lombaire.

Voici, résumée en quelques lignes, une observation empruntée aux *Leçons* de Dieulafoy qui donne une idée assez exacte de la façon

dont se présente en clinique la méningite cérébro-spinale dans sa forme aiguë.

Un homme d'une trentaine d'années, de bonne santé habituelle, est pris brusquement, un mercredi, vers sept heures du soir, de frissons répétés et d'une épistaxis abondante. En même temps apparaissent des douleurs de tête qui rendent tout sommeil impossible. Le lendemain jeudi, nouvelles épistaxis, fièvre ardente, céphalée continuelle et atroce. Dans la nuit du jeudi au vendredi, selle diarrhéique, persistance de la fièvre et des douleurs de tête. Le vendredi matin, cet homme arrive à l'hôpital et, pendant qu'on le déshabille, il est pris de vomissements ; il rend sans effort, à plusieurs reprises, un liquide verdâtre porracé. La respiration est normale, la fièvre est vive, le pouls à 100, la température à 39°.

Toute la journée du vendredi, cet homme se plaint de maux de tête violents; toutefois il n'a pas de photophobie et la pression des globes oculaires ne détermine aucune douleur. Son intelligence est intacte et il répond nettement aux questions qu'on lui pose.

On ne découvre aucune lésion viscérale; mais on voit à la partie externe et postérieure des cuisses une éruption érythémateuse formée de plaques rosées non saillantes et disparaissant presque à la pression ; dans la journée, cette éruption se généralise à tout le corps, la tête exceptée.

Le lendemain matin, la méningite cérébro-spinale s'est franchement accusée. Le malade est couché dans la position dite en chien de fusil; les douleurs de tête ont persisté toute la nuit, le délire a été violent, les muscles de la nuque et des gouttières vertébrales sont contracturés, la photophobie est intense, le ventre est légèrement rétracté, la constipation a fait suite à la diarrhée et on constate l'existence du signe de Kernig.

La situation empire d'heure en heure. Le dimanche matin, cinquième jour de la maladie, le sujet est dans le coma. Il est cyanosé, les cris hydrencéphaliques ont cessé, les membres retombent inertes dès qu'on les soulève, la peau est couverte de sueurs, la lèvre inférieure est bordée de vésicules d'herpès, la respiration s'arrête et se ralentit par périodes. On fait une ponction lombaire et, dans le liquide retiré, on trouve le méningocoque intracellulaire.

Cette ponction détermine une amélioration passagère; la teinte cyanique disparaît, la respiration se régularise momentanément et la paralysie des membres est moins complète; néanmoins le coma persiste et la mort survient dans la nuit.

Dans la *forme subaiguë*, le début peut être brusque et tapageur; être marqué par un frisson, par une température élevée et par des manifestations nerveuses menaçantes; mais peu à peu l'orage s'apaise et le mal se prolonge pendant des semaines, des mois, quelquefois même pendant une année et plus. Il prend alors une allure irrégulière-

ment intermittente, avec des accès plus ou moins graves, suivis de rémissions. Ces accès s'atténuent, et les rémissions deviennent plus longues et plus marquées dans les cas qui guérissent. Dans les autres, le malade s'épuise, s'amaigrit, se cachectise; il ne se nourrit plus et résiste de moins en moins bien; les phénomènes nerveux reparaissent par crises de plus en plus fréquentes et de plus en plus graves. Même dans les cas favorables, la maladie laisse parfois des traces de son passage : amaurose, surdité, hydrocéphalie, etc. Dans cette forme comme dans la précédente, ce sont encore les contractures qui dominent; mais ici elles sont moins marquées. Le liquide extrait par la ponction lombaire est souvent séreux ; le méningocoque y est plus rare et moins virulent.

Dans les *formes ambulatoires* (Sicard et Brécy, Babinski et Nageotte, Apert et Griffon), les symptômes sont plus ou moins méconnaissables.

Tel malade qui n'éprouvait qu'un léger malaise meurt subitement et on trouve, à l'autopsie, une méningite suppurée avec une nappe de pus épanchée dans la pie-mère (Tardieu, Brouardel, etc.).

Tel autre souffre de la tête, des membres, des lombes surtout; il est fatigué, courbaturé ; il n'a pas de fièvre, mais un malaise général. S'il garde le lit, c'est pendant un jour ou deux; puis il guérit, et on n'oserait pas songer à la possibilité d'une méningite si la ponction lombaire ne révélait pas des modifications caractéristiques du liquide céphalo-rachidien.

Si, dans ces conditions, le malade se fatigue ou commet quelque imprudence, les accidents reparaissent parfois. La crise peut être passagère ; elle ne fait alors que retarder la convalescence, mais elle peut aussi prendre un caractère aigu et être mortelle.

Analysons maintenant les principaux symptômes que l'on rencontre dans ces différentes formes de la méningite cérébro-spinale épidémique.

Son *début* est presque toujours brusque; si parfois elle s'annonce par des vomissements, dans la grande majorité des cas elle commence par un frisson plus ou moins violent et par une élévation de la température qui atteint souvent 39° et même 40°. Sur 43 cas, Ziemssen n'a observé que cinq fois des prodromes constitués par de la céphalalgie, de l'abattement, de l'inappétence et des douleurs vagues. L'individu est frappé en pleine santé, au milieu de ses occupations ou à son réveil.

De suite apparaît la *céphalalgie* qui persiste pendant toute la maladie et s'accuse jusqu'à la fin quand le sujet sort momentanément de son assoupissement ou de son coma. D'abord frontale ou occipitale, elle ne tarde pas à se généraliser; le bruit, la lumière, les mouvements l'exaspèrent. Sa disparition est d'un bon augure ; cependant, après la guérison elle peut durer des mois et des années.

La *rachialgie*, étendue à toute la colonne vertébrale ou limitée à

une région, est moins constante et moins persistante que la céphalalgie. Si elle n'est pas continue, elle est cruellement exagérée par les mouvements. Aussi ces malades gardent-ils une immobilité complète qui rappelle parfois la rigidité tétanique. Les vertèbres ne sont généralement pas sensibles à la pression.

Les *douleurs dans les membres* sont moins fréquentes encore; elles manquent dans plus de la moitié des cas. Elles se localisent plus souvent aux membres inférieurs que dans les bras, elles siègent à la partie postérieure des jambes et s'accompagnent de crampes pénibles.

Il existe parfois des *douleurs articulaires* assez vives pour faire croire à un rhumatisme articulaire aigu.

La peau et les masses musculaires sous-jacentes sont fréquemment le siège d'une *hyperesthésie* manifeste, beaucoup plus rarement d'une *anesthésie*.

La *fièvre* est très appréciable dans la plupart des cas. Ordinairement la température s'élève dès le premier jour à 39° puis elle oscille autour de 40° pour atteindre parfois 40°,5 et même 41°. Dans les formes de courte durée, la fièvre est continue; elle présente une ascension terminale dans les cas mortels, ou une descente en lysis quand la maladie marche vers la guérison. On peut dire cependant qu'il n'existe pas de courbe thermique propre à la méningite cérébro-spinale. La température peut osciller d'une façon irrégulière dès le début, descendre dès le troisième ou le quatrième jour pour se relever ensuite, former un plateau comme dans la fièvre typhoïde ou plus souvent de grandes saillies suivies de dépression comme dans la fièvre hectique. C'est surtout dans les formes de longue durée que l'on note des rémissions et des exacerbations, des périodes d'apyrexie complète, interrompues par des montées fébriles, comme cela se voit chez les phtisiques. Il existe aussi des cas apyrétiques. La fièvre peut manquer même chez des sujets qui succombent en quelques jours (Netter).

Le *pouls* est souvent ralenti et même irrégulier au début de la maladie; mais bientôt il devient rapide, petit et dur; on doit cependant noter son inconstance : le nombre des pulsations varie souvent d'un moment à l'autre.

La *respiration*, plus ou moins accélérée, semble parfois difficile et irrégulière. Elle ne prend guère le type de Cheyne-Stokes que dans les cas graves.

Les *nausées* et les *vomissements* qui marquent le début de l'affection ne tardent généralement pas à disparaître; on les a cependant vus persister jusqu'à la fin.

La *constipation* est presque constante dans les premiers jours; mais elle n'est pas opiniâtre; elle cède facilement aux laxatifs et spontanément elle fait souvent place à la diarrhée.

L'*appétit* commence par être aboli ; plus tard, il revient et on peut observer dans la convalescence une véritable boulimie.

Les *contractures* sont un des signes les plus importants ; elles sont assez rares dans les membres. On note parfois du trismus, comme dans le tétanos. La raideur de la nuque elle-même n'est pas constante. Elle constitue quand elle existe, seule ou associée à la contracture des muscles du dos, un symptôme de premier ordre. Dans certains cas elle est assez violente pour renverser la tête en arrière, presque à angle droit, et pour causer une véritable dysphagie. Elle est à son maximum entre le deuxième et le cinquième jour. La contracture des muscles du dos peut aller jusqu'à l'opisthotonos. Chez les petits enfants, cette raideur est parfois remplacée par une sorte de paralysie des muscles qui permet de mouvoir la tête dans tous les sens sans aucune résistance (Netter).

Le *signe de Kernig* manque rarement dans la méningite cérébro-spinale. Quand les malades guérissent, on le retrouve assez longtemps après la convalescence ; il peut ainsi permettre un diagnostic rétrospectif.

Les *convulsions* partielles, à type jacksonien, ou généralisées, sont plus rares que les contractures. Exceptionnelles aussi sont les *paralysies* des membres (monoplégies, hémiplégies, paraplégies), tantôt d'origine corticale, tantôt d'origine médullaire. Par contre, la paralysie faciale est fréquente. L'aphasie est possible ; mais les paralysies oculaires sont beaucoup moins communes que dans la méningite tuberculeuse.

Les *éruptions*, particulièrement les érythèmes, tiennent une place importante dans la symptomatologie de la méningite épidémique. Elles sont ordinairement symétriques, siègent aux genoux, aux coudes, aux poignets, aux fesses et au visage. Elles sont polymorphes, urticariennes, scarlatiniformes ou même purpuriques, et se couvrent parfois de bulles transparentes ou hémorragiques.

L'herpès est très souvent noté. Sa fréquence varie suivant les épidémies. Il occupe généralement la face et ne diffère en rien de l'herpès labial vulgaire. Dans quelques cas exceptionnels, il se généralise. Il apparaît vers le quatrième jour de la maladie et dure trois ou quatre jours.

Il est rare que la méningite ne s'accompagne pas de quelques *troubles psychiques*. Au début, après quelques vertiges, les malades ont souvent un délire plus ou moins violent, avec hallucinations de la vue et de l'ouïe ; plus tard, ils tombent dans le coma ; mais ce coma n'est pas toujours continu ; parfois la torpeur se dissipe et le sujet reprend connaissance. Les troubles mentaux peuvent persister pendant la convalescence et même après la guérison apparente.

Les *organes des sens* sont fréquemment touchés. On note de l'inégalité, du rétrécissement ou de la dilatation des pupilles, du

strabisme et de la diplopie. Chez quelques malades, il se produit des conjonctivites, des kératites, de l'iritis, de l'amblyopie, etc. Chez d'autres, il existe des tintements ou des bourdonnements d'oreilles, de la surdité, uni- ou bilatérale, et surtout des otites moyennes suppurées.

Souvent on trouve de l'albuminurie et la rate est parfois augmentée de volume.

Le *sang* est plus ou moins modifié dans ses propriétés; on note presque toujours un certain degré de leucocytose. Pour Flexner et Barker, qui ont rassemblé un assez grand nombre d'observations, le nombre des leucocytes varierait de 12 000 à 32 000 par millimètre cube. Dans quatre cas examinés par Osler, au troisième jour de la maladie ce chiffre a oscillé de 14 500 à 40 800; dans quatre autres cas, pris au quatrième jour, de 7 600 à 31 800. L'augmentation porte sur les polynucléaires et les neutrophiles, les éosinophiles ne changeant pas; elle s'observe aussi bien dans les cas aigus que dans les formes lentes, chez les sujets qui guérissent que chez ceux qui succombent. Dans un cas qui s'est terminé par la mort, Osler a compté 47 000 leucocytes. Pour Netter, une pareille leucocytose dans un cas mortel s'explique par ce fait que, dans la méningite épidémique, la mort est causée bien plus par les lésions des centres nerveux que par l'intensité de l'infection. En général, le nombre des hématies n'est pas sensiblement modifié. Cependant, dans un cas récemment étudié par Billet, on a noté une augmentation régulière et progressive du nombre des hématies et une diminution parallèle du taux de l'hémoglobine, comparable à ce qui se passe dans l'inanition.

COMPLICATIONS. — Parmi les complications qui peuvent se produire au cours de la méningite épidémique, les unes, purement accidentelles, s'observent dans toutes les maladies infectieuses; les autres, au contraire, sont plus directement sous sa dépendance : ce sont les pneumonies, les arthrites et les otites. La fréquence relative de ces complications semble dépendre de ce que l'on a appelé le génie épidémique. Dans certaines épidémies de méningite cérébro-spinale, les pleuro-pneumonies sont d'une fréquence extrême; dans d'autres, ce sont les otites ou les arthrites qui dominent.

Quand une pneumonie se déclare au cours d'une méningite cérébro-spinale, elle ne présente aucun caractère particulier.

L'arthrite ne consiste, dans certains cas, qu'en une douleur plus ou moins vive qui fait songer au rhumatisme articulaire; ordinairement, l'inflammation est plus accentuée et l'on note un gonflement très appréciable d'une seule articulation ou de plusieurs jointures. Ce gonflement se termine habituellement par la résolution, quels que soient l'abondance de l'épanchement intra-articulaire et l'intensité de la réaction inflammatoire; parfois cependant la suppuration

s'établit et peut laisser après elle, malgré une arthrotomie précoce, une ankylose de l'articulation.

Les otites suppurées amènent assez rapidement la perforation du tympan. La plupart sont banales et ne diffèrent pas de celles qui suivent les angines ; mais il faut noter la fréquence de la surdité. Celle-ci peut se produire au début, comme dans le cours de la maladie, elle survient même quelquefois pendant la convalescence. Elle est parfois définitive et semble causée par des lésions de l'oreille interne. Certains otologistes considèrent la méningite épidémique comme une des causes les plus fréquentes de la surdité chez les enfants.

Il faut bien avouer que ces complications ont été étudiées surtout à l'époque où les méningites à méningocoques n'étaient pas encore distinguées des méningites à pneumocoques ; aussi, dans les dernières épidémies, les pneumonies et les arthrites ont-elles paru être moins fréquentes.

Il arrive parfois, après la guérison d'une méningite cérébro-spinale, que des phénomènes de compression cérébrale se manifestent : agitation, insomnie, soubresauts de tendons, contracture de la nuque, etc. Ces phénomènes disparaissent brusquement après une ponction lombaire. On peut les attribuer à une sorte d'hyperhydrose sous-arachnoïdienne qui explique la facilité avec laquelle les hydrocéphalies, l'amaurose, les paralysies, etc., peuvent se produire à la suite de ces méningites (Mya).

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISONS. — La marche de la méningite épidémique est variable. Dans les cas typiques, on peut distinguer trois périodes : une période d'invasion, souvent très courte, une période de réaction et une période de suppuration pendant lesquelles les fonctions du système nerveux sont affaiblies, perverties ou annihilées ; mais généralement les phénomènes de réaction, d'excitation et de dépression se succèdent sans ordre, se mêlent et s'associent. La prédominance d'un symptôme peut imprimer à la marche de la méningite des allures spéciales.

La durée de la maladie n'a rien de fixe. A côté des cas dans lesquels le malade est foudroyé en quelques heures, on en voit où les accidents se prolongent pendant des semaines, pendant deux mois, trois mois et plus. La durée moyenne est d'une vingtaine de jours ; les méningites suivies de mort évoluent ordinairement en une quinzaine de jours. Dans les cas qui traînent pendant des mois, on note des rémissions suivies de poussées, avec recrudescence de tous les symptômes.

La mort est une terminaison fréquente ; mais, dans la méningite épidémique, la mortalité varie d'une épidémie à l'autre. On peut citer comme chiffres extrêmes 75 p. 100 (épidémie d'Aigues-Mortes, en 1841) et 21 p. 100 (épidémie de Suède, en 1856). Dans la récente épi-

démie de Paris, si bien étudiée par Netter, la mortalité a été de 33 p. 100 dans sa statistique personnelle (7 morts sur 21 cas).

D'après les chiffres de Friis, cité par Netter, la mortalité est particulièrement élevée chez les enfants (77,7 p. 100 chez les enfants au-dessous d'un an ; 48,7 p. 100 chez les enfants de un à cinq ans) ; elle est à son minimum chez les adolescents (21,4 p. 100 chez les enfants de dix à quinze ans). Elle semble un peu plus élevée chez les femmes que chez les hommes. La mort peut survenir à toutes les périodes de la maladie ; quand elle arrive tard, le malade se trouve dans un état d'émaciation extrême.

Concetti a observé une mortalité de 15 p. 100 seulement, tandis qu'il a vu les méningites pneumococciques causer la mort 75 fois sur 100.

La guérison s'établit parfois brusquement ; plus souvent elle est lente, progressive et ne s'obtient qu'après une convalescence longue et pénible, entrecoupée d'accès délirants, de céphalalgie, d'hallucinations, de parésies ou de troubles sensoriels. Souvent elle est complète ; le malade récupère alors l'intégrité de toutes ses fonctions ; mais à côté de ces cas heureux, il y en a d'autres où l'on voit persister des névralgies, des paralysies partielles, de la surdité, de l'amaurose, des troubles de l'intelligence, etc. Chez les petits enfants, une hydrocéphalie chronique curable ou définitive peut s'établir. Les rechutes ont été notées, elles ne sont pas absolument exceptionnelles.

FORMES CLINIQUES. — La violence plus ou moins grande des réactions, la prédominance de tel ou tel symptôme, l'apparition précoce d'une complication, l'âge du malade, peuvent donner à la maladie une physionomie spéciale et l'éloigner du type clinique que l'on rencontre habituellement.

C'est ainsi qu'on a décrit une *forme foudroyante*. Celle-ci se rencontre surtout au début des épidémies. Au milieu de ses occupations ou à son réveil, un individu que rien ne semblait menacer est pris tout à coup d'un frisson ; il perd connaissance, tombe dans un coma profond, présente quelques convulsions et succombe en quelques heures.

Dans cette forme dramatique, la gravité du mal atteint son maximum ; dans la *forme atténuée*, au contraire, elle est aussi amoindrie que possible. Tel malade n'accuse qu'une céphalalgie qui revient par accès, des bourdonnements d'oreilles, un peu de raideur de la nuque, et n'interrompt même pas son travail ; tel autre présente presque au complet les symptômes de la méningite épidémique, mais si atténués qu'ils sont à peine reconnaissables ; il guérit en quelques jours.

Chez certains malades, les manifestations cliniques sont plus nettes, plus effrayantes et cependant, après quelques jours, la fièvre tombe brusquement et la maladie guérit dans une sorte de crise caractérisée dar des sueurs profuses ou une épistaxis. Chez des enfants des

classes aisées. Netter a rencontré une forme extrêmement bénigne de méningite caractérisée principalement par des douleurs dans les membres et dans les articulations et souvent confondue avec une atteinte d'influenza.

Quelquefois les symptômes cérébro-spinaux sont très frustes ; par contre, la stupeur, la sécheresse de la langue, la diarrhée avec tympanisme abdominal, la prostration avec délire tranquille et quelquefois une éruption rappelant les taches rosées lenticulaires éveillent l'idée d'une fièvre typhoïde : c'est la *forme* typhique.

Dans une forme plus rare, on note une éruption de pétéchies et une prostration qui rappellent le typhus exanthématique. Les symptômes cérébro-spinaux sont très effacés et souvent la méningite ne se reconnaît qu'à l'autopsie : c'est la forme purpurique ou pétéchiale.

On a décrit encore une *forme pneumonique* dans laquelle prédominent les complications pulmonaires, et une *forme intermittente* où les symptômes présentent des alternatives de rémissions et de recrudescences qui font penser à une fièvre rémittente.

Chez le vieillard, la méningite cérébro-spinale éveille si peu de réactions qu'elle peut évoluer d'une façon latente. On la découvre alors à l'autopsie.

Chez les nourrissons, une agitation plus ou moins grande suivie de somnolence, quelques convulsions, de la tension des fontanelles et une légère raideur de la nuque peuvent constituer toute la symptomatologie.

DIAGNOSTIC. — Dans les cas typiques, la méningite cérébro-spinale épidémique a un mode de début qui appelle ordinairement l'attention sur les centres nerveux.

Dans la fièvre typhoïde, le début est moins brusque, le frisson manque, la céphalalgie est moins pénible et moins tenace, les vomissements sont moins persistants et, par contre, les symptômes intestinaux plus accentués. On hésite cependant, dans certains cas, jusqu'au moment où apparaît la raideur de la nuque ou le signe de Kernig. Si le séro-diagnostic est négatif, on est forcé de chercher en dehors de l'infection éberthienne l'explication des symptômes.

Il est quelquefois très difficile de distinguer la méningite épidémique du typhus exanthématique, d'autant plus que les deux affections peuvent exister simultanément à l'état épidémique. L'invasion brusque, la précocité du délire et de l'éruption, la raideur de la nuque, le signe de Kernig, la contagiosité moindre sont propres à la méningite.

L'influenza à forme nerveuse peut d'autant plus facilement être confondue avec la méningite cérébro-spinale que les deux maladies coexistent assez souvent et que l'infection causée par le bacille de Pfeiffer peut se localiser sur les méninges. Dans ces cas, la recherche

du bacille de la grippe dans les crachats et l'examen du liquide céphalo-rachidien extrait par une ponction lombaire sont parfois les seuls moyens que l'on ait à sa disposition pour établir un diagnostic différentiel.

La ponction lombaire donne encore des renseignements utiles dans certains cas où, en présence de symptômes méningitiques, on hésite entre une méningite tuberculeuse et une méningite aiguë.

Quelquefois la marche des accidents rend le diagnostic assez facile pour que la ponction lombaire soit presque inutile ; mais, dans un grand nombre de cas, particulièrement chez les adultes, on ne peut guère se prononcer sur la nature du mal qu'après avoir examiné le liquide extrait du canal rachidien. L'étude de ce liquide est de la plus haute importance :

1° Elle indique souvent d'une façon presque certaine si on se trouve en présence d'une méningite aiguë ou d'une méningite tuberculeuse. Dans le premier cas, le liquide ayant été centrifugé, on voit dans le dépôt des leucocytes polynucléaires en nombre plus ou moins considérable ; tandis que, dans le second, ce sont les lymphocytes qui dominent. Dans les périodes de rémission de la méningite cérébro-spinale, les polynucléaires diminuent et la proportion des lymphocytes augmente.

2° Elle montre aussi, dans beaucoup de cas, quand l'examen bactériologique est positif, si cette méningite est une méningite aiguë quelconque (à pneumocoques, à streptocoques, etc.) ou une méningite cérébro-spinale à méningocoques.

Dans les périodes d'épidémie, les méningites tuberculeuses semblent devenir plus fréquentes et il arrive parfois qu'on trouve dans le liquide céphalo-rachidien des méningocoques (Holdheim, Lenhartz, Netter), associés au bacille de Koch.

L'examen du sang, de l'urine, des crachats, ne donne pas souvent des renseignements positifs. Scherer (1) a trouvé le méningocoque dans les fosses nasales de sujets atteints de méningite épidémique ; Netter a fait la même recherche sans succès.

Quand une méningite suppurée est consécutive à un traumatisme, à une insolation, à une otite, à une pneumonie, etc., la notion de la cause a une importance capitale ; mais quand il s'agit d'une méningite qui semble primitive, il n'est pas toujours facile de la distinguer de la méningite épidémique. Il existe certainement entre les méningites cérébro-spinales et les méningites secondaires à pneumocoques toute une série de cas intermédiaires difficiles à classer.

TRAITEMENT. — Le moyen d'action le plus efficace est certainement celui que nous devons à Aufrecht. Il consiste dans l'emploi

(1) Scherer, *Centralbl. für Bact.*, vol. XVII.

des bains chauds, à 40°, d'une durée de huit à dix minutes, répétés plusieurs fois par jour (quatre ou cinq fois dans les cas moyens, toutes les trois ou quatre heures dans les cas graves). Certains auteurs ont fait à cette méthode l'honneur exagéré de la considérer comme spécifique; on doit avouer que ses effets sont souvent remarquables. Les bains calment les douleurs, diminuent les contractures, abaissent la température et régularisent le pouls.

La ponction lombaire est, dans beaucoup de cas, presque indispensable. Elle diminue l'intensité des accidents, elle semble abréger la durée de la maladie et elle rend plus rares les suites fâcheuses. En tout cas, elle soulage le malade, elle diminue la céphalalgie, fait cesser momentanément les convulsions et même le coma; mais ses bons effets ne durent pas longtemps et l'opération doit souvent être répétée plusieurs fois. C'est dans la méningite cérébro-spinale qu'elle est le plus formellement indiquée.

Les émissions sanguines ne jouissent plus maintenant de la faveur qu'elles avaient autrefois. Elles ne sont cependant pas toujours à dédaigner. Les applications de glace sur la tête sont fréquemment usitées; elles n'ont qu'un effet passager, mais elles calment la céphalalgie. L'opium, la morphine, l'antipyrine, le chloral diminuent les douleurs ou agissent comme antithermiques. Le bromure de potassium diminue la tendance aux convulsions. L'iodure de potassium et le calomel ont eu leur moment de vogue. On peut en dire autant des frictions pratiquées le long de la colonne vertébrale avec l'onguent mercuriel ou la pommade iodoformée, dont les effets ne sont pas comparables à ceux des bains chauds.

MÉNINGITES AIGUËS NON SUPPURÉES.

MÉNINGITES SÉREUSES. — MÉNINGITES CONGESTIVES. — MÉNINGISME.

L'infection des méninges n'aboutit pas fatalement à la suppuration. Les enveloppes des centres nerveux n'échappent pas aux lois générales qui régissent le mode de réaction des tissus contre les irritations, d'où qu'elles viennent.

Dans tous les tissus irrités, la première manifestation réactionnelle est une vaso-dilatation active avec ralentissement du cours du sang, c'est-à-dire une *congestion*.

Si cet état se prolonge, et sa durée n'a rien de fixe, car elle est en rapport avec la nature de l'agent nocif, le plasma sanguin traverse les parois des capillaires et forme un *exsudat* qui imbibe les tissus voisins, s'accumule dans les interstices des éléments, remplit les espaces lymphatiques et distend les cavités quand il en existe. Cet exsudat inflammatoire est séreux, limpide, comme la lymphe normale, dont il se distingue par sa richesse en albumine. Pour

peu que l'irritation soit vive, il est plus ou moins riche en fibrine.

Le troisième stade du processus est la transformation purulente de l'exsudat sous l'influence d'une diapédèse considérable des leucocytes.

L'inflammation ne passe pas forcément par ces trois stades. Elle peut s'arrêter à la congestion simple ; elle peut ne pas dépasser l'exsudation séreuse, soit parce que la mort survient avant que le processus ait eu le temps d'achever son évolution, soit parce que la cause qui l'a déterminé agit d'une façon atténuée et épuise rapidement ses effets.

Dans les séreuses, qui ont avec les enveloppes des centres nerveux de grandes analogies, les irritations causées par les différents agents pathogènes aboutissent tantôt à la formation d'un exsudat séreux, tantôt à la suppuration. Pourquoi les méninges ne se comporteraient-elles pas de même ? Les recherches expérimentales apportent un certain appui à cette manière de voir. Adenot (1) injecte dans les méninges d'un lapin trépané des cultures de bacille d'Eberth, atténuées par la chaleur ; en sacrifiant l'animal trois jours après, il ne trouve à l'autopsie que de la congestion et une légère exsudation séreuse sans trace de pus. Tictine (2) a constaté la persistance de l'exsudat séreux cinq jours après l'injection de bacilles typhiques dans les méninges des spermophiles.

L'expérimentation prouve donc qu'à côté des méningites suppurées il peut exister des méningites séreuses ou congestives.

A l'heure actuelle, l'étude de ces méningites non suppurées ne peut être qu'ébauchée. Le chapitre que nous devons leur consacrer comprend des faits déjà nombreux, mais disparates et d'une interprétation difficile. Nous pouvons diviser ces faits en trois groupes.

Dans le premier groupe nous trouvons des exsudations séreuses, claires ou plus ou moins louches, mais non purulentes, qui se sont produites sous l'influence d'une infection réelle, mais plus ou moins atténuée, des méninges. Le liquide, dans ces cas, renferme plus d'albumine qu'à l'état normal et des parcelles de fibrine ; il contient des leucocytes polynucléaires ou des lymphocytes en nombre appréciable et parfois des germes plus ou moins faciles à déceler. Souvent ces germes font défaut, soit parce que leur petit nombre empêche de les découvrir facilement, soit parce qu'ils ont déjà disparu du liquide qui est pour eux un mauvais milieu de culture. On donne à ces méningites le nom de *méningites séreuses*.

Dans le second groupe, moins nettement limité, se placent des cas auxquels on a donné le nom de *méningites non bactériennes*. Les troubles fonctionnels qui les caractérisent s'expliquent par un œdème plus ou moins accentué de la pie-mère, par une augmentation de la

(1) Adenot, Th. de Lyon, 1889.
(2) Tictine, *Arch. de méd. expérim.*, 1894.

quantité du liquide contenu dans les espaces sous-arachnoïdiens et par conséquent de sa pression, par une modification de sa teneur en albumine et par l'apparition de leucocytes polynucléaires ou de lymphocytes en plus ou moins grand nombre. Dans aucun cas on n'y trouve de germes. Cette hyperhydrose méningée est le résultat d'une vaso-dilatation. Celle-ci peut être réflexe; mais le plus souvent elle est due à l'action d'un poison soluble, dont les effets s'exercent non seulement sur les méninges, mais sur les éléments nerveux. Concetti (1) réserve à ces formes toxiques l'appellation de méningites séreuses.

Le troisième, auquel on a appliqué la dénomination de *méningisme*, ne doit comprendre que les faits dans lesquels il n'existe aucune lésion matérielle pour expliquer les manifestations cliniques. Les symptômes traduisent une souffrance des éléments nerveux d'origine toxique ou d'ordre dynamique. Ce groupe, auquel on a tenté de donner une importance considérable, puisqu'on a voulu lui faire englober les deux autres, doit être aujourd'hui singulièrement restreint.

Avouons de suite que cette division est purement théorique et qu'elle ne peut pas servir de base à une description. L'exsudation séreuse, la congestion et la réaction fonctionnelle des centres nerveux sous l'influence des poisons sont toujours plus ou moins associées dans les infections des méninges qui ne vont pas jusqu'à la purulence, et il est impossible en clinique de séparer leurs manifestations. Force nous est donc de décrire dans un même chapitre les méningites séreuses, les méningites congestives et le méningisme. Ajoutons que, parmi les observations publiées, bien peu ont une réelle valeur et peuvent être considérées comme probantes.

A chaque instant, nous voyons citer comme atteints de méningites séreuses des enfants à grosse tête qui sont des hydrocéphales et souvent on ne sait rien de précis sur l'origine de ces hydrocéphalies. Dans d'autres cas, il s'agit d'adultes qui sont fréquemment des paralytiques généraux; alors une poussée fluxionnaire a pu faire croire à une méningite aiguë, et cette croyance ne cesse même pas quand, le malade venant à succomber, on trouve à l'autopsie une pie-mère épaissie et adhérente. Les irritations aiguës des méninges sont parfois très difficiles à délimiter, placées qu'elles sont: entre les congestions et les œdèmes, d'une part, et les inflammations chroniques comme celles de l'hydrocéphalie, de la paralysie générale ou de la syphilis d'autre part.

Si maintenant nous passons en revue les faits auxquels semble s'appliquer plus justement la dénomination de méningite séreuse et de méningisme, nous trouvons encore bien des points défectueux.

(1) Concetti, *loc. cit.*

Ces faits peuvent se diviser en deux groupes. Le premier comprend les observations non suivies d'autopsie, les malades ayant guéri pour la plupart; le second comprend les cas dans lesquels une autopsie plus ou moins complète a été pratiquée.

Dans chacun de ces groupes, les observations n'ont pas toutes la même valeur. Si un malade guérit après avoir présenté des symptômes méningitiques plus ou moins nets, la nature de la lésion est probable, rien de plus. Si la ponction lombaire a été faite, si elle a donné issue à un liquide contenant quelques parcelles fibrineuses, des leucocytes et des germes, la probabilité est plus grande; mais combien on est loin encore d'une certitude absolue ! Tandis que le liquide rachidien est presque limpide, l'encéphale peut être couvert de pus.

Les cas où l'autopsie a été faite semblent plus probants, mais ils sont loin d'avoir tous une égale valeur.

Dans certains cas, on n'a trouvé, après avoir ouvert le crâne, qu'une congestion plus ou moins intense de la pie-mère, avec un certain degré d'œdème; mais pas de germes dans le liquide. Il était tout naturel alors d'incriminer une vaso-dilatation d'origine réflexe ou toxique; malheureusement, la plupart de ces faits sont sujets à revision. En effet, dans des cas absolument pareils, quand, après avoir examiné ou cultivé sans succès le liquide céphalo-rachidien, on a procédé par inoculation, comme l'a fait Lévi (1), ou quand on a fait des coupes des circonvolutions cérébrales, comme Pfuhl et Walter (2), on est parfois arrivé à trouver des microorganismes.

Dans d'autres cas, les germes existent en grand nombre dans le liquide exsudé qui, sans être purulent, est plus ou moins louche comme celui d'une pleurésie séro-fibrineuse. Ces faits sont les plus nets et c'est sur eux, autant que sur les précédents, que l'on doit baser une étude des méningites aiguës non suppurées.

Est-ce à dire qu'il faille incriminer tantôt les microbes et tantôt les toxines pour expliquer les altérations des méninges? Assurément non. Il est impossible de séparer les effets produits par deux facteurs dépendant l'un de l'autre et toujours associés. Les germes et leurs poisons jouent chacun leur rôle dans la genèse des méningites, quelles qu'elles soient, et si le rôle du poison semble presque exclusif dans bon nombre de méningites séreuses, c'est précisément dans celles qui sont les plus discutables.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE. — Il y a longtemps déjà que l'on a noté l'œdème de l'encéphale et l'infiltration séreuse des méninges chez les individus emportés par des maladies infectieuses accompagnées de symptômes cérébraux. Morgagni, Abercrombie et, plus près de nous, Grisolle, Guéneau de Mussy, Hoffmann, Zuelzer, Eichhorst,

(1) Ch. Lévi, *loc. cit.*
(2) Pfuhl et Walter, *loc. cit.*

Ziegler, Birch-Hirschfeld, Fernet et bien d'autres, ont constaté ces lésions à la suite de la pneumonie, de la fièvre typhoïde et d'autres infections graves. Pour eux, cet état congestif et œdémateux du cerveau et de ses enveloppes n'était rien de plus qu'une lésion accessoire, qu'un épiphénomène, commode pour expliquer les manifestations encéphaliques observées pendant la vie.

On savait bien cependant que l'exsudat des méningites aiguës n'était pas toujours purulent ; mais, quand on décrivait ces méningites, on n'avait guère en vue que les formes suppurées. Quincke tenta le premier de donner aux méningites séreuses une place à côté des méningites purulentes et de la méningite tuberculeuse. Si les faits qu'il a cités ne sont pas tous indiscutables, il eut du moins le mérite d'appeler sur eux l'attention des médecins. Il croyait que l'exsudat des méningites séreuses était toujours dépourvu de germes, et cela ne parut point surprenant, puisque les pleurésies séro-fibrineuses ne sont pas non plus très riches en bactéries. Bientôt, d'ailleurs, on reconnut des microorganismes variés dans le liquide exsudé.

Mais, en 1894, Dupré (1) essaya de réunir dans un même groupe les cas dans lesquels on observe pendant la vie des phénomènes méningitiques, alors que les autopsies ne révèlent pas de lésions grossières ; et il proposa le nom de *méningisme* « pour désigner l'ensemble des symptômes éveillés par la souffrance des zones méningo-corticales, et indépendants de toute altération anatomique saisissable ». Le mot fit fortune ; pendant deux ans il jouit d'une vogue extraordinaire. On l'employa pour désigner les manifestations cliniques qui, de près ou de loin, ressemblaient à celles des méningites et se montraient soit primitivement (méningisme hystérique, réflexe, vermineux, etc.), soit secondairement, au cours des maladies infectieuses. Il désignait un trouble fonctionnel, d'autant plus susceptible de guérir qu'il ne correspondait pas à une lésion matérielle. Suivant la nature de l'infection causale, on pouvait admettre un méningisme pneumonique, grippal, typhique, otique, etc. Toute méningite diagnostiquée cliniquement et qui guérissait rentrait, par ce fait, dans le méningisme.

Tant qu'il ne s'appuyait que sur des manifestations cliniques, toujours discutables, le méningisme pouvait garder son autonomie ; il en fut tout autrement quand on eut recueilli un nombre suffisant d'observations avec autopsies et examens bactériologiques approfondis. Alors, il fallut bien reconnaître qu'en dehors des pseudo-méningites de l'hystérie, le syndrome désigné sous le nom de méningisme dépendait dans la grande majorité des cas, sinon d'une méningite suppurée ou d'une méningite séreuse, du moins d'une

(1) Dupré, *Congrès de méd. de Lyon*, 1894.

toxi-infection des méninges et des centres nerveux. Mais il est intéressant de citer quelques exemples pour montrer comment les idées se sont modifiées à mesure que les recherches ont été plus précises.

A la fin de l'épidémie d'influenza de 1890, Kranhals (1) avait observé sept cas de grippe avec des symptômes de méningite. Un seul de ces malades avait guéri, les six autres étaient morts, et on avait trouvé pour toute lésion de l'hyperémie et de l'œdème des méninges. Kranhals qualifia ces cas de pseudo-méningites. C'était donc du méningisme ; mais, dans une épidémie plus récente, à manifestations presque exclusivement nerveuses, qui frappa trente-quatre soldats d'une garnison allemande et en fit périr trois, Pfuhl et Walter (2) trouvèrent dans le liquide séreux des méninges œdématiées des bacilles de Pfeiffer et des streptocoques.

En 1895, Grasset (3) publia une observation extrêmement curieuse de méningisme typhique chez un homme de trente ans. On avait fait successivement les diagnostics de grippe, d'impaludisme et de méningite. A l'autopsie, à côté des lésions classiques de la fièvre typhoïde, on découvrit une congestion intense des méninges et du cerveau avec œdème sous-arachnoïdien. Or, dernièrement, Boden (4) a publié l'observation d'une fillette de douze ans, morte en cinq jours avec le diagnostic de méningite tuberculeuse, chez qui l'on trouva une fièvre typhoïde au début avec séro-réaction positive. Il existait, comme dans l'observation de Grasset, de l'œdème des méninges et du cerveau, et un exsudat séreux abondant dans les ventricules. La présence du bacille d'Eberth dans ces liquides fut parfaitement établie et le fait, observé dans le service de Leichtenstern, porte la titre de méningite séreuse au cours de la fièvre typhoïde.

Même chose s'est passée pour le méningisme pneumonique. Nous pourrions multiplier les exemples, et passer en revue plusieurs autres microbes pathogènes.

Il est en effet établi maintenant que les microorganismes pathogènes que l'on trouve dans l'exsudat plus ou moins épais des méningites suppurées sont les mêmes qui se rencontrent dans le liquide clair des méningites séreuses.

Les observations de Tictine (5), de Boden (6), de Rocco-Jemma (7), etc., sur les méningites séreuses à bacilles d'Eberth, celles de Ch. Lévi (8), Haushalter et Alamelle (9), Netter (10), sur la méningite

(1) Kranhals, *Deutsche Arch. für klin. Med.* 1894, vol. LIV.
(2) Pfuhl et Walter, *loc. cit.*
(3) Grasset, Clin. med. de l'hôp. Saint-Eloi, Montpellier, 1895.
(4) Boden, *Zeitschr. für prakt. Aertze*, 1899, nº 8.
(5) Tictine, *loc. cit.*
(6) Boden, *loc. cit.*
(7) Rocco-Jemma, *Riforma med.*, 1896.
(8) Ch. Lévi, *loc. cit.*
(9) Alamelle, Th. de Nancy, 1897.
(10) Netter, *XIIIe Congrès int. de Paris*, 1900.

séreuse à pneumocoques, de Pfuhl et Walter (1) sur la méningite grippale à bacilles de Pfeiffer, de Lesné (2) sur la méningite séreuse à staphylocoques, de Ch. Lévi, Haushalter, Alamelle, etc., sur la méningite séreuse à streptocoques, et bien d'autres, ne laissent pas de doutes sur ce point.

Les pneumocoques, les streptocoques, les staphylocoques, le bacille d'Eberth, le bacille de Pfeiffer, le colibacille, etc., peuvent causer des méningites séreuses qui entraînent parfois la mort, mais se terminent souvent par la guérison. Même les otites, avec leur cortège de méningites, ne font pas exception à la règle. On sait depuis les recherches de Körner (de Prague) et de Schwartze (3) qu'on observe parfois chez l'enfant, au cours des otites, des méningites rapidement mortelles sans qu'il se forme de pus dans les méninges. L'autopsie ne montre alors que de la congestion ou de l'œdème des méninges et du cerveau. Les observations toutes récentes de Muller prouvent que ces méningites séreuses d'origine otique s'observent aussi chez les adultes, et peuvent guérir après une intervention appropriée (drainage permanent). Körner et Huguenin (4) donnent à ces cas le nom de méningites à streptocoques *incomplètes*.

Il s'agit bien, en effet, de méningites arrêtées dans leur marche vers la suppuration.

J'ai vu mourir, dernièrement, à deux jours d'intervalle, deux enfants qui présentaient l'un et l'autre des méningites à streptocoques presque pareilles, ayant la même origine broncho-pulmonaire, survenues dans le même milieu et qui, cependant, étaient : l'une suppurée, l'autre séreuse.

Dans le premier cas, il s'agit d'une fillette de quatre ans, chétive et maigre, qui présenta d'abord, pendant une quinzaine de jours, des signes de bronchite avec une fièvre à grandes oscillations. Elle fit ensuite une varicelle. La température monta et resta élevée. Quatre jours plus tard, on nota, en même temps qu'une fièvre à 40°, avec 168 pulsations et 60 respirations, du délire, de l'agitation, une hyperesthésie généralisée, un tremblement continu des membres supérieurs, de la raideur du cou, le signe de Kernig, et des taches purpuriques sur l'abdomen. On pensa naturellement à une granulie avec extension de la tuberculose aux méninges. A l'autopsie, on découvrit un épanchement louche très abondant dans les ventricules, un œdème sous-arachnoïdien très prononcé à gauche sur la convexité de l'hémisphère, avec une plaque de 4 centimètres de diamètre, épaisse de 2 millimètres, puriforme, sur l'hémisphère droit.

(1) Pfuhl et Walter, *loc. cit.*

(2) Lesné, *Revue des mal. de l'enfance*, 1898.

(3) Körner et Schwartze, cités par Broca et Maubrac, Traité de chirurgie cérébrale, Paris, 1896.

(4) Huguenin, cité par Broca et Maubrac, *loc. cit.*

Exsudat séro-purulent sur le renflement lombaire. Les liquides, examinés avec le plus grand soin, contenaient en cultures pures des streptocoques que l'on aurait pu prendre, au début, pour des pneumocoques, mais qu'il fut ensuite facile de différencier. Le point de départ de cette infection avait été une broncho-pneumonie suppurée à streptocoques.

Dans le second cas, une fillette de vingt et un mois, très infectée, nous fut apportée atteinte déjà de broncho-pneumonie double. Elle présenta quelques jours après des symptômes de méningite : raideur de la nuque, signe de Kernig, strabisme, ptosis à droite, pouls irrégulier, pauses respiratoires, etc. On pensa alors à une méningite tuberculeuse. La ponction lombaire, pratiquée quatre jours avant la mort, fournit un liquide clair renfermant des streptocoques identiques à ceux de l'observation précédente. L'enfant succomba le neuvième jour et l'on trouva une congestion diffuse des enveloppes du cerveau, avec œdème sous-arachnoïdien non purulent, et exsudat intraventriculaire abondant. Remarquons, en passant, que les examens bactériologiques pratiqués après la mort n'ont pas grande valeur. Le streptocoque peut, en effet, se rencontrer dans le liquide céphalo-rachidien, en dehors de toute réaction méningée, dans les streptococcies.

Il semble, d'après tous ces faits, que l'unité étiologique des méningites aiguës se trouve bien près d'être rétablie. Il ne nous paraît pas imprudent d'affirmer que l'infection microbienne des enveloppes du cerveau peut déterminer tantôt une congestion simple, tantôt une méningite séreuse, tantôt une méningite suppurée. Pourquoi la réaction de l'organisme n'est-elle pas toujours identique? il n'est pas facile d'en donner la raison. Il faut évidemment tenir compte de la virulence des germes, de leur nombre, de l'ancienneté de l'infection, de sa durée, de la résistance des sujets, de leur âge, de leurs maladies antérieures.

Ce qui revient à dire que les infections se comportent dans les méninges comme dans les séreuses et les synoviales, bien que les espaces sous-arachnoïdiens diffèrent par plus d'un point des séreuses vraies.

Il n'est plus nécessaire, maintenant, de revenir sur l'étiologie générale, ni d'étudier les causes prédisposantes et déterminantes des méningites séreuses; nous serions forcés de répéter ce que nous avons dit plus haut, à propos des méningites suppurées. Celles-ci semblent parfois primitives, quand elles éclatent tout à coup, au cours d'une infection latente ou méconnue. Les méningites séreuses, au contraire, apparaissent presque toujours secondairement, et viennent compliquer des infections nettement caractérisées, sinon toujours facilement reconnaissables.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'étude des lésions ne nous arrêtera pas longtemps; autrefois, on les considérait comme banales et on les mentionnait à peine.

La dure-mère est généralement injectée et tendue; sa face interne est humide et luisante. L'arachnoïde est transparente ou légèrement trouble. Elle est soulevée par un exsudat qui remplit les sillons, s'étale sur les circonvolutions et qui, lorsqu'on le recueille, se présente avec les caractères d'un liquide plus ou moins trouble, parfois visqueux ou même gélatiniforme.

La pie-mère est congestionnée, œdématiée et quelquefois couverte d'ecchymoses. Des cellules rondes infiltrent ses mailles et forment des traînées autour des vaisseaux. Les plexus choroïdes sont turgescents et présentent des proliférations analogues à celles de la pie-mère; la quantité de l'exsudat intraventriculaire est variable ; souvent il est très abondant.

Les lésions du cerveau sont généralement peu accentuées ; on trouve cependant, dans la plupart des cas, un exsudat interstitiel avec une migration plus ou moins abondante de leucocytes.

Le liquide exsudé diffère plus ou moins par sa composition du liquide cérébro-spinal normal. Son poids spécifique est de 1 008 environ ; il renferme ordinairement de $0^{gr},50$ à $0^{gr},75$ d'albumine, mais quelquefois ce chiffre s'élève au-dessus d'un gramme pour 1 000. Il est presque limpide ; mais il renferme des corpuscules lymphoïdes et des cellules endothéliales desquamées.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les méningites séreuses surviennent presque toujours au cours d'infections graves déjà localisées ailleurs ; leurs symptômes s'associent et se confondent plus ou moins avec ceux de ces infections. Il en résulte qu'on ne peut pas, comme pour la méningite tuberculeuse ou la méningite cérébro-spinale, en tracer un tableau d'ensemble. D'ailleurs, il n'existe pas un symptôme qui leur appartienne en propre et qu'on puisse regarder comme pathognomonique.

Parfois elles se manifestent par des signes assez nets pour rappeler la méningite suppurée; plus souvent elles font penser à la méningite tuberculeuse; quelquefois elles constituent des trouvailles d'autopsie.

Si le début est quelquefois brusque, plus souvent il est insidieux et passe inaperçu.

Le trépied méningitique : céphalée, vomissements, constipation, est rarement au complet. Si la céphalalgie existe, on ne l'attribue pas toujours à sa véritable cause; la constipation manque souvent ou bien elle alterne avec de la diarrhée ; les vomissements sont plus fréquents.

La fièvre peut manquer. Quand elle dépasse 40°, elle est déterminée par l'affection primitive dont la méningite n'est que la complication ; elle est souvent irrégulière, de courte durée, et ne présente pas de rapport avec les autres symptômes.

Le pouls reste quelquefois normal pendant toute la durée de la

maladie ; en tous cas, le ralentissement et les irrégularités sont beaucoup plus rares que dans la méningite tuberculeuse.

Le délire n'a pas, dans la plupart des cas, la violence et la persistance qu'il présente souvent dans la méningite suppurée. Le coma survient plus tardivement ; cependant, il se montre de bonne heure dans certains cas rapidement mortels.

Des parésies, des paralysies locales, des hémiplégies ou même des paraplégies ont été notées ; mais généralement elles sont peu accentuées et fugaces ; quand elles existent, elles ont une réelle valeur. Les convulsions sont plus rares, surtout les convulsions partielles. Les contractures au contraire manquent rarement ; mais elles sont souvent peu accentuées, fugaces ou intermittentes. La raideur de la nuque et du dos et le signe de Kernig sont fréquemment notés et il importe de les rechercher avec grand soin quand on soupçonne une infection méningée. Les soubresauts de tendons, les tremblements, le mâchonnement, la dysphagie, la rétention d'urine, etc., ont été également signalés, mais sont fort inconstants.

Les troubles oculaires existent presque toujours et, dans l'espèce, ils ont une très grande importance. Généralement l'ophtalmoscope révèle une congestion de la papille et de la rétine ; Quincke regarde cette hyperémie papillaire comme un des symptômes les plus constants des méningites séreuses. Elle peut guérir complètement ; mais elle peut aussi aboutir à l'atrophie du nerf optique. Les autres symptômes oculaires : strabisme, diplopie, mydriase, immobilité ou inégalité des pupilles, paralysie ou contracture de l'orbiculaire des paupières, photophobie, etc., se rencontrent quelquefois comme dans les autres méningites, mais sont fort inconstants.

Les hyperesthésies sont plus ou moins étendues ; elles se présentent parfois sous forme d'arthralgies, particulièrement d'arthralgies de l'épaule ; elles sont quelquefois remplacées par de l'anesthésie (Quincke).

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISONS. — Il ne faut pas nous attendre à retrouver ici, même à l'état d'ébauche, les périodes classiques des autres méningites ; les symptômes se succèdent ordinairement sans ordre, et ils varient d'intensité d'une heure à l'autre. On peut observer des alternatives d'aggravation et d'amélioration qui durent plus ou moins longtemps. Cette marche inégale est surtout fréquente dans les cas subaigus à début insidieux.

La durée n'a rien de fixe. Dans quelques cas, les malades sont emportés en quelques heures ; il semble alors que la méningite soit séreuse uniquement parce que le processus inflammatoire n'a pas eu le temps d'aboutir à la suppuration. Dans d'autres cas, au contraire, ils résistent quinze jours, un mois et plus. Quand les accidents durent plusieurs mois, la maladie, alors même qu'elle aurait présenté,

au début, les caractères d'une méningite séreuse, doit être rangée dans le cadre des méningites chroniques.

Les méningites séreuses peuvent guérir. Les nombreuses observations de pseudo-méningites ou de méningisme publiées dans ces dernières années en sont la preuve ; mais il est difficile dans beaucoup de cas de dire s'il s'est agi d'une véritable irritation méningée ou simplement d'une fluxion passagère. A l'heure actuelle, nous devons être très réservés dans l'interprétation des cas qui ont guéri. Cependant, si nous tenons compte de la marche des accidents, de leurs suites, des analogies qu'ils présentent avec d'autres faits cliniques ou expérimentaux, nous pouvons affirmer, sans craindre de nous tromper, que beaucoup de méningites séreuses guérissent. Elles peuvent même guérir complètement. Les faits de Kranhals, de Tictine, de Pfuhl et Walter, de Netter, Boulay, Hutinel, Quincke, Lenhartz, etc., sont là pour l'attester.

Malheureusement, il n'en est pas toujours ainsi ; quelquefois la méningite séreuse laisse des traces irréparables de son passage, soit de l'hydrocéphalie chronique, soit une sclérose cérébrale plus ou moins localisée. Les observations de Quincke, de Haushalter et Thiry, de Haushalter et Alamelle, de Concetti, etc., sont très probantes à ce sujet.

FORMES CLINIQUES. — Les méningites séreuses n'étant presque jamais primitives, viennent compliquer d'autres infections, généralement graves et déjà localisées dans des organes importants. Elles présentent donc, dans leur évolution et dans leurs signes, des particularités qui sont en rapport avec la nature et le siège de ces infections. Si l'on voulait décrire les formes sous lesquelles elles se présentent en clinique, on serait entraîné à étudier successivement des méningites séreuses, *grippales*, *pneumoniques*, *typhoïdes*, etc. Dans chacune de ces formes on verrait dominer les caractères de l'infection originelle, reconnaissable à son mode de début, à ses réactions fébriles et à sa marche ; mais, à côté de cas qui pourraient être considérés comme typiques, on en trouverait beaucoup d'autres qui ne le seraient point. A l'heure actuelle, une pareille description ne pourrait même pas être ébauchée. Il est cependant une forme à laquelle nous devons une mention spéciale : elle s'observe chez les très jeunes enfants.

Un nourrisson de trois mois à un an, nourri de lait de vache, stérilisé ou non, quelquefois même allaité par une nourrice ou par sa mère, mais alimenté avec excès, présente un jour les signes d'une infection intestinale : selles diarrhéiques, muqueuses, verdâtres ou putrides, vomissements, inappétence ; on a le tort de continuer à l'alimenter et l'infection s'aggrave, si bien que la fièvre s'allume et que des convulsions éclatent. Tout peut se borner là si l'infection

est combattue à temps par une diète hydrique sévère et par un traitement méthodique ; mais souvent les convulsions se succèdent et d'autres accidents apparaissent qui appellent l'attention sur les enveloppes du cerveau. La fontanelle se distend, la nuque devient raide, les pupilles se dilatent ou deviennent inégales ; il y a du strabisme ou du ptosis. Le signe de Kernig ne tarde pas à se montrer et souvent les contractures se généralisent. Le pouls cependant se modifie peu, de même que la respiration ; la température est irrégulière. On pense alors à des accidents méningitiques ; mais, en l'absence d'antécédents suspects, on hésite à admettre une méningite tuberculeuse, surtout chez un sujet aussi jeune. En effet, les accidents disparaissent souvent sans laisser de traces et l'on est convaincu que l'on a eu affaire à une simple toxémie d'origine intestinale ; mais dans d'autres cas ils traînent. La raideur de la nuque persiste ; bientôt le crâne se développe, la fontanelle s'élargit et se tend, le front devient saillant et les yeux, convulsés en bas, laissent voir la sclérotique sous la paupière supérieure ; une hydrocéphalie plus ou moins forte s'est établie. Celle-ci peut guérir, presque sans laisser de traces ; elle peut aussi s'aggraver et mener l'enfant à la mort, malgré les tentatives d'intervention que l'on ne manquera pas de faire. Quincke, s'il a eu tort de ranger les hydrocéphalies parmi les méningites séreuses, ne s'était donc pas trop éloigné de la vérité, car un certain nombre d'hydrocéphalies acquises ont pour origine une méningite séreuse.

DIAGNOSTIC. — Jusqu'à présent, il est permis dans certains cas de penser à l'existence d'une méningite séreuse ; mais il n'est guère possible de l'affirmer qu'après une ponction lombaire.

On peut dire que, dans les méningites séreuses, le début est moins brusque et moins bruyant, la fièvre moins vive, le délire moins aigu et moins violent, les rémissions plus fréquentes et plus longues, la constipation plus rare et moins tenace, enfin que tous les symptômes ont des allures moins franches et moins menaçantes que dans la méningite suppurée ; mais cette distinction est purement théorique. Quincke attribuait une grande importance à la névrite optique ; c'est sans doute un signe excellent, mais dont il ne faudrait pas exagérer l'importance.

Chez certains sujets, pneumoniques, grippés ou typhoïdiques, chez de très jeunes enfants en proie à une infection intestinale grave, on voit parfois apparaître des convulsions, du délire, du coma, même des contractures. Est-on, pour cela, en droit d'affirmer une méningite ? Non, l'action, sur les centres nerveux, du poison que charrie le sang peut suffire chez les sujets prédisposés à faire naître ces manifestations ; mais, si une paralysie partielle, oculaire, faciale ou périphérique, apparaît tout à coup, si les contractures se cantonnent, si

les convulsions se localisent, il faut bien reconnaître qu'il a dû se faire, en un point des centres nerveux, un foyer d'irritation, et l'existence d'une méningite séreuse ou suppurée devient probable.

Dans les cas subaigus, à marche lente et presque chronique, on peut avoir à écarter l'idée d'une thrombose des sinus ou des veines encéphaliques, d'un abcès du cerveau, d'un tubercule, d'une tumeur, d'une encéphalite ou d'une sclérose du cerveau.

Ces diagnostics souvent difficiles, sinon impossibles, pourront s'appuyer sur les origines des accidents, sur leur mode de début et sur leur marche, sur l'apparition précoce de l'amblyopie et de la névrite optique dans la méningite séreuse, sur la localisation plus ou moins persistante des symptômes, sur la présence d'une otorrhée, sur l'état des veines craniennes, sur l'absence de fièvre, sur la prédominance des contractures, sur l'exagération des réflexes, etc.

TRAITEMENT. — Les émissions sanguines sont rarement utiles quand on se trouve en présence de manifestations encéphaliques qui peuvent reconnaître pour origine une méningite séreuse; on ne doit cependant pas en rejeter l'emploi d'une façon systématique. L'application sur la tête d'une poche de glace, l'administration de purgatifs, particulièrement de calomel, et la révulsion sont les moyens peu efficaces auxquels on a généralement recours. Les frictions mercurielles, les applications de pommade iodoformée, faute de mieux, sont parfois employées. Les bains chauds sont souvent indiqués.

La ponction lombaire procure souvent une amélioration réelle. Elle diminue la tension intracranienne ; mais il ne faut pas donner issue à une trop grande quantité de liquide.

On se borne fréquemment à combattre les symptômes les plus saillants et cela sans grand profit pour le malade. La guérison résulte de l'atténuation progressive, lente ou rapide, de l'infection originelle.

MÉNINGITES CHRONIQUES

PAR

KLIPPEL

Médecin des hôpitaux.

Si les termes de « méningites cérébrales chroniques » n'entraînaient pas par eux-mêmes une définition suffisante, on pourrait dire qu'ils s'appliquent à toute lésion inflammatoire à évolution lente de la dure-mère, de l'arachnoïde et de la pie-mère cérébrales.

Parfois la lésion est localisée primitivement à une ou à plusieurs des membranes méningées ; d'autres fois elle accompagne ou suit les lésions des organes voisins, en particulier les maladies des os du crâne et celles de l'encéphale. En se rappelant combien les processus inflammatoires sont variables en leurs formes et en leurs degrés, on comprendra que les maladies décrites dans ce chapitre sont surtout réunies entre elles par leur siège anatomique, et assez souvent, en clinique, par des symptômes qui leur sont communs.

Parmi les formes les plus importantes se placent la *pachyméningite hémorragique*, la *méningo-encéphalite diffuse*, les *inflammations méningées consécutives aux tumeurs et aux lésions en foyers de l'encéphale*, la *méningite chronique des alcooliques*, la *syphilis des méninges*. Or toutes ces maladies sont décrites dans cet ouvrage, et par le détail, en des chapitres séparés. Il ne saurait être question de reprendre cette même étude, en répétant ce qui est exposé ailleurs.

Aussi le but qu'on se propose dans ce chapitre n'est-il que de présenter un tableau d'ensemble dont les éléments seront en grande partie à rechercher dans les différents chapitres qui viennent d'être signalés (1).

DIVISION ET CLASSIFICATION. — ÉTIOLOGIE. — Les méninges tapissent les parois internes du crâne et, par d'autres feuillets, enveloppent l'encéphale lui-même. C'est dans cette disposition anatomique, plutôt que dans la distinction des trois membranes méningées, qu'il convient, selon nous, de rechercher les divisions fondamentales des méningites chroniques. On distinguera de la sorte des méningites *pariétales* et des méningites *encéphaliques*.

La première division comprend les inflammations de la dure-mère, si souvent liées aux lésions des os du crâne, auxquels cette membrane adhère fortement. La seconde comprend les inflammations de l'arachnoïde viscérale et de la pie-mère, toutes deux en connexions

(1) Voy. *Hémorragies méningées* (pachyméningite hémorragique), *Paralysies générales progressives* (méningo-encéphalite diffuse chronique), *Tumeurs cérébrales* (complications méningées), *Alcoolisme* (méningite chronique), *Syphilis cérébrale* (méningopathies syphilitiques).

si intimes entre elles et avec l'encéphale, que la lésion de l'un de ces organes entraîne, presque forcément, celle des deux autres. De là il apparaît déjà clairement que les méningites pariétales peuvent évoluer sans entraîner forcément des symptômes cérébraux et en dehors des maladies de l'encéphale lui-même, tant qu'elles restent limitées, et que, par contre, les méningites encéphaliques se traduisent par les symptômes multiples qui le plus souvent caractérisent les maladies des centres nerveux eux-mêmes. De là encore, cette notion étiologique que, d'habitude, les méningites pariétales sont liées à des lésions primitives des os du crâne, tandis que les méningites encéphaliques sont très souvent des lésions simultanées ou secondaires par rapport aux maladies de l'encéphale. La clinique justifie donc amplement la division que nous adoptons et que nous suivrons dans la description qui va suivre. D'ailleurs, cette manière de comprendre les choses, en réduisant les processus inflammatoires à la dure-mère et à la pie-mère, est encore conforme aux relations de l'inflammation avec les vaisseaux, dont ces deux membranes sont pourvues, à l'exclusion de l'arachnoïde. Si cette dernière est épaissie et enflammée, ce ne peut être sans la participation de l'appareil vasculaire des méninges voisines, tandis que c'est dans les espaces qu'elle limite que les exsudations, les néomembranes trouvent l'espace nécessaire à leur formation. Ainsi chacune des trois méninges, envisagée au point de vue de l'anatomie pathologique, offrira des lésions en rapport avec les connexions et la structure qui lui sont particulières.

L'étiologie des méningites comporte les fractures du crâne, mais lorsqu'il s'agit de l'inflammation évoluant sur le mode chronique, c'est à longue échéance, après que la fracture est consolidée et guérie depuis longtemps, depuis des années, qu'on observe le développement de la maladie nouvelle. Il faut donc admettre en ces cas que la fracture ancienne est devenue une cause prédisposante. Les caries des os du crâne de la convexité ou de la base, en particulier celles du rocher, mais aussi des lésions des os du nez et de l'orbite, déterminent des réactions inflammatoires du côté des méninges et plus particulièrement par propagation directe. La méningite peut cependant s'étendre à une certaine distance de l'os lésé. C'est ce qu'on observe au voisinage des gommes syphilitiques, des abcès, des cancers emboliques, dont le point de départ est dans le tissu osseux.

Inversement l'alcoolisme, la syphilis, le scorbut, etc., peuvent léser primitivement la dure-mère et ne point s'étendre aux os du crâne.

Les infections générales aiguës, en particulier la variole, peuvent être la cause de processus méningés à évolution lente. On en peut rapprocher l'action du rhumatisme, qui, d'après les observations de G. Sée (1), peut s'accompagner d'exsudations méningitiques, que

(1) G. Sée, *Acad. de méd.*, 1858.

cet auteur a constatées dans la chorée rhumatismale et dont les méningites pourraient parfois être la lésion la plus apparente. On sait que Mesnet a de son côté décrit un rhumatisme cérébral chronique, sur les lésions duquel on est d'ailleurs peu fixé.

Mais c'est bien souvent aux infections chroniques, non spécifiques ou spécifiques, que se rapportent les méningites de même évolution. A quelle autre cause pourrait-on relier des lésions dont le caractère anatomique est nettement inflammatoire, dans les cas encore assez fréquents où l'étiologie reste obscure?

On sait que la paralysie générale progressive s'accompagne d'un épaississement de la pie-mère et de l'arachnoïde et que cette lésion est d'autant plus marquée que la maladie est plus ancienne. Les nombreux travaux que nous avons publiés sur ce sujet démontrent que sa cause nécessaire est, dans les formes inflammatoires, une infection chronique à microbes banaux (1). Un des arguments que nous avons fait valoir pour cette démonstration, est qu'on rencontre, entre les méningo-encéphalites les plus aiguës (délires aigus) et la forme la plus chronique de paralysie générale, toutes les transitions. *La méningite concomitante de la paralysie générale est donc elle-même de nature microbienne.*

Dans d'autres cas, ce sont des lésions infectieuses spécifiques que l'on observe au niveau des méninges, telles les méningites sclérogommeuses de la syphilis, ou encore les tubercules bacillaires. Dans quelques cas, en effet, la méningite tuberculeuse, en particulier celle de l'adulte, évolue sur le mode chronique. La syphilis et la tuberculose ont donc leur place ici. Pour cette dernière, et d'après nos observations, son association avec l'alcoolisme n'est pas très rare dans la méningite.

Les états dyscrasiques et autotoxiques : le scorbut, le mal de Bright ; l'auto-intoxication aboutissant à l'épaississement athéromateux des artérioles de la pie-mère ; les intoxications de causes externes, tout particulièrement l'alcoolisme, et aussi parfois la pellagre, sont encore à signaler.

De même d'un certain nombre de maladies mentales, dont les causes sont encore obscures, telles que l'idiotie, les démences, la démence sénile.

Enfin il faut mentionner les lésions cérébrales localisées et en foyers. En ce qui concerne les tumeurs cérébrales de toute nature, nous avons indiqué, au chapitre correspondant, la possibilité du développement d'inflammations diffuses des méninges cérébrales et ventriculaires, que nous avons rapportées à une infection secondaire ou à une auto-intoxication. Un foyer de ramollissement thrombosique ou embolique, une hémorragie cérébrale voisine de la périphérie ne

(1) Klippel, Les paralysies générales progressives, 1898.

laissent pas que d'intéresser à la longue les méninges dans la zone contiguë.

Les causes que nous venons d'énumérer sont si nombreuses et si diverses par leur nature, qu'on peut prévoir que la méningite chronique doit frapper tous les âges. Mais ce qu'il faut ajouter, c'est que, suivant les âges, les causes ne sont pas habituellement les mêmes. Ainsi, d'après Billard, Parent, Abercrombie, Baron, Guersant, la méningite chronique non tuberculeuse n'est pas très rare chez le nouveau-né, tandis que, plus tard, c'est la tuberculose qu'on observe avec fréquence. Pour toutes les maladies indiquées plus haut, on sait que l'âge auquel on les rencontre surtout n'est pas le même.

Au point de vue du sexe, la plus grande fréquence appartiendrait au sexe féminin, mais si l'on ne considère que la méningite chronique simple, c'est chez l'homme qu'elle atteint son maximum de fréquence. D'après Bayle (1), la proportion y serait trois fois plus considérable et la maladie se développerait surtout de trente à soixante ans.

Le surmenage intellectuel, les affections morales tristes et déprimantes, les fatigues physiques ne sont que des causes prédisposantes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Nous décrirons séparément les méningites pariétales et les méningites encéphaliques.

Méningites pariétales. — Le plus souvent les lésions siègent au niveau de la convexité cranienne, soit sur la partie médiane, soit latéralement et plus rarement au niveau de la base, dans les fosses moyennes. La pachyméningite est l'une des formes les plus remarquables et les plus étudiées de l'inflammation chronique dure-mérienne. Elle siège parfois à la face supérieure de la dure-mère, mais le plus souvent, et de beaucoup, au niveau de sa face profonde. Elle se caractérise par des membranes très minces d'abord, puis qui se superposent pour former parfois une couche épaisse par la stratification de nouveaux dépôts de lymphe plastique. Les néomembranes ainsi formées se vascularisent par formation de néovaisseaux capillaires, dont les réseaux se dessinent par une teinte rougeâtre.

Des aspects anatomiques très différents sont possibles dans cette lésion et devraient être décrits ici, s'ils ne devaient trouver plus naturellement leur place dans le chapitre des hémorragies méningées. C'est qu'en effet la pachyméningite de la dure-mère, pour rester parfois une lésion purement inflammatoire, se complique le plus souvent d'hémorragies, qui sont le fait de la rupture des néovaisseaux, très fragiles, qui viennent d'être signalés.

Au point de vue histologique, les néomembranes sont constituées par du tissu conjonctif muqueux, terni par l'acide acétique, par des capillaires souvent oblitérés et altérés dans leurs parois, par des

(1) Bayle, Traité des maladies du cerveau et de ses membranes.

dépôts fibrineux, par des amas pigmentés consécutifs à la diapédèse de globules rouges.

Cette méningite peut être isolée de toute altération des os du crâne, mais souvent les lésions de la dure-mère apparaissent comme la propagation d'une inflammation osseuse. Les fractures, les caries osseuses, les gommes syphilitiques, les cancers secondaires, sont dans ce cas.

Les inflammations de la dure-mère peuvent se propager aux membranes plus voisines de l'encéphale et à la substance nerveuse elle-même. Des adhérences peuvent s'établir entre ces divers organes et constituer des symphyses, dans lesquelles la syphilis surtout serait en cause.

D'autre part, les altérations de la pie-mère et de l'arachnoïde, qui vont être décrites, peuvent retentir sur la face profonde de la dure-mère, en particulier par l'intermédiaire des exsudations qui se produisent si souvent dans l'espace sus-arachnoïdien.

Méningites encéphaliques. — Elles comprennent les inflammations de l'arachnoïde et de la pie-mère, si voisines l'une de l'autre et de l'encéphale que dans beaucoup de cas leurs lésions se confondent. Nous croyons devoir décrire séparément les *méningites hypertrophiques*, dans lesquelles le processus inflammatoire se réduit au minimum ; les *méningites plastiques*, dans lesquelles l'organisation partielle se forme au sein des produits les plus nettement inflammatoires ; les *méningites œdémateuses*, où l'œdème méningé prédomine et où même il peut, peut-être, précéder l'inflammation ; enfin les *méningites spécifiques*, caractérisées par la présence de gommes syphilitiques ou de tubercules. Cela fait, nous signalerons les lésions de l'encéphale, de la moelle et des nerfs qu'on y rencontre si souvent.

Méningites hypertrophiques. — Les caractères objectifs des lésions sont l'épaississement et l'opacité de l'arachnoïde et de la pie-mère. Il s'agit d'un processus dans lequel il n'est pas toujours possible de reconnaître les caractères les plus nets de l'inflammation et que quelques auteurs décrivent sous le titre, significatif à ce point de vue, d'*hypertrophie méningée*. L'aspect opaque et lactescent, l'épaississement, l'hypertrophie des glandes de Pacchioni répondraient, non à une phlegmasie, mais à une multiplication hyperplastique des éléments histologiques. En réalité, entre ces lésions et l'inflammation il y a des liens étroits, comme le prouvent toutes les transitions que l'on peut rencontrer.

L'hypertrophie a comme siège de prédilection le voisinage de la scissure interhémisphérique, c'est-à-dire les points où, à l'état normal, se rencontrent les corpuscules de Pacchioni. Ce sont surtout ces organes qui subissent le plus nettement l'hypertrophie par multiplication des éléments conjonctifs qui les composent. On cite même des exemples où ce développement fut si considérable, que les cor-

puscules hypertrophiés avaient pu léser et perforer la dure-mère.

Méningites plastiques. — Les lésions peuvent être généralisées, mono-hémisphériques, occuper la convexité, ou la base seulement, être plus localisées encore. Quand elles siègent au niveau de la convexité des hémisphères, elles sont généralement plus marquées sur les lobes frontaux, déjà moins intenses sur les lobes moyens et enfin fort atténuées au niveau des régions occipitales. C'est dire que leur intensité est habituellement en proportion de l'épaisseur des méninges dans les conditions normales.

Un premier aspect qu'on peut observer est l'état d'épaississement simple, d'opacité, de coloration opaline et lardacée, de consistance ferme de l'arachnoïde. Ces lésions sont disséminées par plaques irrégulières, d'étendue variable, sur la surface convexe du cerveau et du cervelet. Sur ce dernier elles affectent souvent un siège spécial, en se disposant en couronne, à la partie moyenne des deux lobes, sur la ligne horizontale qui répond à leur plus grande courbure. Sur les hémisphères, les plaques opalines occupent souvent, même exclusivement, le voisinage de la grande scissure. Les corpuscules de Pacchioni sont compris dans l'infiltration et s'y détachent en faisant saillie, sous forme de grains d'un blanc jaunâtre. Gintrac, frappé par l'importance des lésions de ces corpuscules, a été jusqu'à décrire une forme spéciale de méningite, qu'il désigna sous le nom d'*aciniforme*. De nombreuses autopsies nous ont démontré que, dans des méningites d'origines très diverses, cette zone était trop spécialement atteinte, pour qu'il fût possible d'y voir une forme toute spéciale de l'inflammation méningée. De plus nous savons aujourd'hui que les corpuscules dont il s'agit sont constitués par le même tissu que la méninge, dont ils font partie. De là, leur lésion doit être considérée comme la méningite elle-même, mais en un point où elle est plus fréquente et plus marquée, quelle que soit la nature et même le degré d'acuité de la maladie causale.

L'infiltration opaque qui vient d'être décrite est des plus fréquentes dans l'alcoolisme chronique. Le plus souvent alors la décortication se fait avec la plus extrême facilité, et la substance corticale sous-jacente est absolument intacte.

Il faut opposer ce dernier caractère à celui qu'on observe dans les méningites accompagnées d'encéphalite et où l'opacité des méninges présente des caractères très analogues.

L'épaississement opalin se rencontre également au niveau de l'arachnoïde, à la base de l'encéphale, mais, en général, avec une infiltration œdémateuse assez marquée. Dans plusieurs observations on a noté cet aspect au niveau de la commissure des nerfs optiques et se prolongeant jusqu'à la protubérance, cela même dans des cas de méningite chronique simple.

Dans des circonstances plus rares et moins étudiées, les lésions

ont un autre aspect. Les différences sont surtout marquées par la présence d'exsudations au niveau des espaces périméningés, et par des fausses membranes.

Dans les espaces sus- et sous-arachnoïdiens on a noté parfois des épanchements d'aspect muco-purulent ou gélatineux. S'ils siègent au-dessous de l'arachnoïde, la pie-mère est elle-même infiltrée et adhérente à la membrane précédente.

Les fausses membranes, peu consistantes, rugueuses ou inégales, peuvent être elles-mêmes le siège d'un processus inflammatoire secondaire.

L'inflammation chronique peut encore aboutir à la formation de membranes plus ou moins organisées et donner lieu, soit à des adhérences isolées entre les méninges, soit à de véritables symphyses. Notons encore que l'ossification de la dure-mère a été rencontrée dans quelques observations de méningite chronique.

Dans tous les cas précédents, les ventricules peuvent participer aux lésions. Leur augmentation de volume et la quantité de liquide qu'ils contiennent sont le résultat de la méningite ou de l'atrophie cérébrale concomitante. Très souvent on y trouve l'inflammation méningée marquée par la présence de granulations visibles à l'œil nu et qui donnent au toucher une sensation spéciale. Ces rugosités existent sur les parois du quatrième ventricule et des ventricules latéraux. Ce serait une erreur de considérer ces granulations comme spéciales à la paralysie générale. En réalité, elles sont possibles dans toutes les méningites, même dans celles qui accompagnent les tumeurs cérébrales. Dans un cas de méningite chronique chez un vieillard, nous avons rencontré le chagrinage des ventricules sous forme d'un revêtement de 2 et 3 millimètres d'épaisseur. Au point de vue histologique, ces granulations ventriculaires étaient constituées par des amas de cellules rondes, embryonnaires.

Toutes les lésions précédentes diffèrent de ce qu'on voit dans les méningites aiguës, ainsi que l'a montré Gendrin. La congestion et la rougeur de la pie-mère font défaut; les méninges atteignent un épaississement qu'elles n'ont pas dans l'état aigu; les granulations ventriculaires sont plus volumineuses; la pie-mère et le cerveau sont moins lésés ou le sont autrement.

Méningites œdémateuses. — La grande prédominance de l'œdème cérébral, dans des cas où un processus inflammatoire est pourtant indéniable, peut être qualifiée de méningite œdémateuse, sans compter qu'il est possible que l'œdème primitif du cerveau entraîne lui-même une inflammation consécutive.

Si l'inflammation dans de tels cas est tout d'abord peu apparente, elle se révèle par la coloration moins claire du liquide de l'œdème, par l'infiltration et l'opacité des méninges, par la diapédèse d'un plus grand nombre de leucocytes et de globules rouges que dans les

épanchements purement séreux, par la présence de granulations ventriculaires. La sérosité œdémateuse est aussi moins abondante que dans l'œdème dyscrasique.

Chez plusieurs tuberculeux adultes ayant présenté des symptômes méningitiques, mais fort incomplets et sans fièvre, ainsi que dans diverses autopsies de sujets cachectiques ou atteints de maladies mentales chroniques, nous avons vu, après incision de la dure-mère et écoulement d'une certaine quantité de liquide, les méninges cérébrales opaques, épaissies et laiteuses. Au niveau de la convexité des hémisphères, plus rarement de la base, il existait des plaques ou des traînées d'infiltration d'une coloration verdâtre, tout à fait semblables aux infiltrations purulentes, lorsqu'elles n'existent qu'en des points très restreints. Cependant l'incision ne donnait lieu à l'écoulement d'aucun liquide et, pressées entre les doigts, ces infiltrations se montraient résistantes et dures comme du tissu fibreux. Examinée au microscope, la lésion dont il s'agit consistait surtout en une diapédèse de globules rouges altérés et complètement décolorés, infiltrés dans l'épaisseur de la méninge, entre les faisceaux conjonctifs. Les globules blancs y étaient en plus grand nombre que dans le sang normal. En somme, il s'agissait d'hémorragies diapédétiques inflammatoires, avec dissolution de la matière colorante des globules rouges extravasés, et nullement de pus. Congestion œdémateuse généralisée, hémorragies diapédétiques interstitielles, état subinflammatoire, tels sont les caractères d'une lésion qui tout d'abord ressemble à s'y méprendre à une inflammation suppurative.

Dans les cas où il s'agissait de malades phtisiques, il n'y avait pas coïncidence de tuberculose méningée, même sous forme de granulations discrètes et isolées. Les cas de ce genre ne sont pas rares et ont pu, peut-être, passer pour des méningites tuberculeuses ou suppuratives, avec prédominance d'exsudation œdémateuse.

Méningites spécifiques. — Pour ce qui concerne la *syphilis*, nous devons nous borner à rappeler que, en dehors des gommes circonscrites des méninges, il existe des méningites plus diffuses, dont les trois formes principales ont été décrites dans le tome VIII de ce Traité (1), sous le titre de *méningites gommeuse, diffuse, exsudative*, de *méningites scléro-gommeuses* et de *méningites syphilitiques scléreuses*.

Pour ce qui concerne la méningite *tuberculeuse*, elle peut incontestablement évoluer sur le mode chronique, soit sous forme de méningite en plaques, soit sous forme de lésions plus diffuses. L'aspect anatomique n'est pas assez différent de celui de la méningite tuberculeuse, en sa forme habituelle, pour nécessiter une description anatomique spéciale (2).

Lésions de l'encéphale, de la moelle et des nerfs. — Dans

(1) *Traité de médecine*, t. VIII, p. 763.
(2) Voy. *Traité de médecine*, t. IX, art. MÉNINGITE TUBERCULEUSE.

les méningites pariétales le cerveau n'est lésé que secondairement et parfois tardivement, par irritation de voisinage et par compression, quand les membranes ont une certaine épaisseur et sont devenues le siège d'hémorragies.

Dans les méningites encéphaliques, les lésions des centres nerveux sont fréquentes, mais surtout très diverses suivant les cas, bien que leur résultat final soit une atrophie de la substance nerveuse, marquée par une diminution de son poids et de son volume.

Dans l'alcoolisme, dans l'athéromasie méningée, dans les cachexies et en particulier dans la tuberculose, on rencontre dans l'encéphale des lésions *purement dégénératives*, que nous avons décrites dans plusieurs mémoires, et qui sont les conditions de l'affaiblissement intellectuel et parfois des pseudo-paralysies générales (paralysies générales à lésions purement dégénératives) que nous avons fait connaître dans l'athéromasie, la tuberculose, etc., et qui dans l'alcoolisme ont été l'objet de descriptions cliniques déjà anciennes et fort connues.

Au contraire, dans les formes plus franchement inflammatoires des méningites chroniques, on note dans les vaisseaux de l'encéphale la diapédèse inflammatoire et, au niveau des éléments nobles, des altérations de mêmes caractères. Celles-ci sont circonscrites, ou diffuses comme dans la paralysie générale d'origine infectieuse banale.

Très différentes sont encore les lésions des formes œdémateuses. Les centres nerveux, les hémisphères cérébraux et en particulier le mésocéphale sont infiltrés de la même sérosité qu'on trouve épanchée sous l'arachnoïde et la pie-mère. Les éléments histologiques sont en état de tuméfaction trouble, les vaisseaux gorgés de sang, mais aussi souvent exsangues. Les injections d'eau dans le crâne déterminent un état analogue d'imbibition du cerveau, ainsi que Gendrin l'a démontré.

Ce qu'il faut ajouter encore, c'est que toutes les lésions dégénératives de l'encéphale sont susceptibles de se compliquer d'infections secondaires et que dans ce cas on trouve des altérations inflammatoires greffées sur le processus dégénératif, comme cela a lieu dans les paralysies générales *associées* ou *secondaires* (1).

Du côté de la *moelle*, l'épaississement des méninges peut coïncider avec celui des méninges du cerveau, mais cette coïncidence a été très peu remarquée jusqu'ici. Ce qui résulte des autopsies que nous avons pu faire, c'est que dans l'alcoolisme chronique on rencontre quelquefois un même épaississement dans les méninges cérébrales et spinales. Parfois même la lésion dépasse de beaucoup dans la moelle celle qu'on a notée au niveau de l'encéphale. La pie-mère et l'arachnoïde sont épaisses et opaques, en particulier au niveau des

(1) KLIPPEL, *loc. cit.*

cordons postérieurs, et les racines spinales sont alors englobées dans l'exsudat méningé.

D'autre part, dans la méningite cérébrale tuberculeuse, nous avons rencontré des plaques inflammatoires disséminées, en petit nombre, il est vrai, sur la surface des méninges spinales (1).

Dans la moelle même on trouve des lésions analogues à celles de l'encéphale, et ici encore elles relèvent de l'intoxication tuberculeuse, de l'alcoolisme, de l'infiltration œdémateuse (2), de l'inflammation franche. Les *racines nerveuses* et les *nerfs* de l'encéphale et de la moelle sont, au cours des méningites, souvent englobés et comprimés par des exsudats.

Toutes ces lésions ont une grande importance, en raison des symptômes cliniques qu'elles régissent.

SYMPTOMATOLOGIE, FORMES CLINIQUES. — En réunissant les symptômes notés dans les observations de méningites chroniques, on peut se convaincre que les plus fréquents d'entre eux sont : les maux de tête ; les paralysies spasmodiques ou flasques, en particulier sous forme d'hémiplégie ; les contractures musculaires ; les convulsions ; les troubles de la parole ; le délire ; les paresthésies ; la constriction, puis la dilatation des pupilles ; l'œdème papillaire ; l'irrégularité du pouls ; la stupeur et le coma ; les paralysies des sphincters.

Il est facile de se rendre compte que tous ces symptômes, et quelques autres, appartiennent également à l'état aigu.

Mais entre l'état aigu et l'état chronique, voici, d'après les observations que nous avons pu analyser, où apparaissent les différences : tandis que dans la méningite aiguë les symptômes précédents se trouvent réunis dans un cas donné, en se combinant suivant les périodes de la maladie, il n'en est plus ainsi dans la méningite chronique.

Dans la méningite chronique, les symptômes précédents ne peuvent être retenus dans leur ensemble qu'à l'occasion du total des observations. C'est-à-dire que, dans un cas donné, la méningite chronique emprunte à la méningite aiguë tels ou tels de ses symptômes, à l'exclusion des autres. De là il résulte que les symptômes de l'état chronique sont plus restreints et aussi plus fixes que ceux de l'état aigu. Cette loi générale est surtout évidente durant la période d'état de la maladie. Ainsi, par exemple, une céphalée persistante, une hémiplégie peuvent exister pendant un temps assez long à l'état isolé, tandis que dans l'inflammation méningée aiguë, il ne saurait jamais en être ainsi.

La multiplicité des aspects et la variété des formes cliniques sont encore le résultat de cette sorte de dissociation et d'isolement des symptômes qui caractérisent les inflammations chroniques.

(1) Klippel, Méningite cérébro-spinale tuberculeuse (*Bull. de la Soc. anat.*, 1887).
(2) Klippel, Comment débutent les dégénérescences spinales (*Arch. de neurol.*, 1896).

Pour cette raison, il y a en clinique, non une méningite, mais *des méningites chroniques*. Aussi sont-ce des formes particulières que nous devons nous efforcer de dégager dans un groupe aussi complexe.

Les principales paraissent être les suivantes :

Méningites pariétales. — Localisée à la dure-mère, la méningite chronique se traduit souvent par des symptômes obscurs ou peu nombreux. La céphalalgie en est le signe le plus constant, bien qu'il puisse manquer, ainsi que le démontre la statistique de Boudet. Les caractères de la douleur sont d'être gravative, unilatérale, fixe, en un point, d'une étendue qui est en raison du champ de l'inflammation, d'être pendant longtemps un symptôme isolé et unique. Gendrin a fait justement remarquer qu'elle ne s'accompagne d'aucun mouvement fébrile soutenu, qu'elle ne coexiste ni avec le délire, ni avec des mouvements convulsifs ou spasmodiques, et qu'elle reste fixée dans une partie du crâne. Elle est continue ou rémittente. Parfois elle s'accompagne de vertiges, d'étourdissements, d'une démarche titubante, ou encore d'insomnie et d'affaiblissement des facultés intellectuelles. L'examen du crâne peut montrer des lésions qui ont été signalées au chapitre de l'étiologie et la percussion des os réveiller la douleur dans le point correspondant à la lésion

Ces signes restreints peuvent persister pendant plusieurs mois et constituer une première phase de la maladie, caractérisée par la douleur, à l'exclusion des signes qui impliquent la participation des méninges encéphaliques et des centres nerveux eux-mêmes. Dans une seconde période, ces signes peuvent apparaître, en raison de l'épaisseur des fausses membranes ou des foyers hémorragiques qui se produisent dans le néotissu inflammatoire, c'est-à-dire par l'irritation et la compression exercées secondairement à la face convexe des hémisphères cérébraux.

Si la méningite siège à la base, les mêmes lésions de compression et d'irritation se font sentir du côté des nerfs craniens.

Ainsi le caractère des méningites pariétales est de pouvoir évoluer sans symptômes encéphaliques proprement dits, ou de ne les provoquer qu'à une seconde phase de leur évolution, et par le fait d'une progression de la périphérie vers les centres.

Méningites encéphaliques. — Tout au contraire de la forme précédente, les méningites encéphaliques impliquent d'emblée la participation des centres nerveux. Le groupement des symptômes et les aspects cliniques sont ici si variables, qu'il faut distinguer pour le moins trois variétés bien distinctes :

Forme torpide. — Après une courte période d'accidents aigus, parfois d'excitation violente, le malade tombe dans un état de prostration et de *torpeur* qui vont prédominer pendant toute l'évolution de la maladie.

La céphalalgie d'abord obscure, puis bientôt violente, a ouvert la

scène. A ce moment le malade est comme stupide et égaré par la violence de la douleur. Dans cet état, une ou plusieurs pertes de connaissance se produisent, à la suite desquelles les facultés intellectuelles décroissent et se perdent de plus en plus.

Le malade, plongé dans un assoupissement presque continuel, demeure inerte et prostré. Les réponses aux questions sont possibles, mais lentes et incomplètes. Des mouvements corrects ne se montrent guère que pour certains actes, où l'automatisme est surtout en jeu, comme dans l'action de retirer les membres sous l'influence d'excitations provoquées, ou spontanément, pour accomplir des actions élémentaires. Il n'y a donc pas de paralysies à proprement parler, en dépit de l'affaiblissement général des forces et la prostration mentale. Avec la stupeur on note la constriction ou l'inégalité des pupilles, les irrégularités, le peu de fréquence, ou même le ralentissement du pouls.

Par moment ce sont des cris plaintifs, des grincements de dents, des constrictions des mâchoires, des spasmes, des convulsions locales, ou encore des attitudes catatoniques.

Cet état peut durer quelques semaines.

Plus tard la stupeur et l'assoupissement augmentent encore. Le malade ne répond plus aux questions et ne peut être tiré de sa somnolence. Les pupilles sont alors dilatées ; le pouls est petit et fréquent ; des escarres se développent au siège. La mort survient dans cet état, précédée ou non de convulsions, après une durée totale de quelques semaines.

La forme torpide a donc une évolution subaiguë et le terme qui la désigne s'applique uniquement aux phénomènes encéphaliques qui la caractérisent.

Forme circonscrite. (*méningites en plaques*). — Des méningites peuvent se localiser à la convexité ou à la base des hémisphères, et même en certaines zones restreintes, sous forme de plaques. De là des paralysies cérébrales ou encore des nerfs craniens, pour la description desquelles on se reportera à l'article *Syphilis cérébrale*. Les méningites circonscrites en certains territoires de l'écorce donnent lieu à des symptômes fixes et qui restent isolés pendant un temps plus ou moins long. Les malades offrent alors les symptômes qui appartiennent aux lésions en foyers de la substance encéphalique. Il est inutile d'insister pour montrer combien le tableau clinique diffère dans ces conditions de celui de la forme torpide qui vient d'être décrite et de la forme mentale, dont il sera question bientôt.

Diverses maladies peuvent ainsi se localiser, la syphilis par exemple.

D'autre part, les travaux de Landouzy (1), de Chantemesse (2), de

(1) Landouzy, Th. de Paris, 1876.
(2) Chantemesse, Th. de Paris, 1884.

Jaccoud (1), de Combe (2), de Raymond (3) ont établi qu'il en pouvait être de même de la tuberculose.

Sans doute, dans la majorité des cas où elle se développe sous forme de plaques circonscrites, la méningite tuberculeuse se complique à bref délai de la diffusion des lésions et de symptômes encéphalitiques multiples dont l'évolution est franchement aiguë.

Cependant il est incontestable que les lésions tuberculeuses en plaques peuvent rester fixes pendant longtemps, soit pendant des mois et même pendant des années. Une hémiplégie progressive, passant de l'état de contracture à l'état flasque, une aphasie, une monoplégie brachiale, bientôt suivie de paralysie faciale, des mouvements athétosiques ou choréiformes, une paraplégie peuvent traduire la lésion des zones motrices, du langage, etc.

En ce qui concerne la paraplégie, d'origine cérébrale, elle serait assez fréquente dans le cas de tuberculose. On sait que les lobes paracentraux, qui sont les centres corticaux des membres inférieurs, sont situés au niveau de la grande scissure interhémisphérique et qu'en ces points les deux hémisphères sont presque en contact. Aussi suffit-il d'une seule plaque de méningite pour les confondre tous deux dans la même lésion. De là la paraplégie cérébrale, caractérisée par une paralysie sans atrophie musculaire et sans troubles urinaires. Avec de telles manifestations, on note l'absence de tous les signes qui caractérisent la méningite aiguë et diffuse, de sorte que la symptomatologie est tout à fait restreinte. Cependant, à un moment donné, l'état aigu peut se produire brusquement, avec fièvre et tout le cortège des symptômes méningitiques aigus, ce qui constitue l'issue fréquente de cette forme.

Forme mentale. — Le délire peut éventuellement faire partie des symptômes de toutes les méningites chroniques ou aiguës, et il est même tout à fait exceptionnel qu'il n'apparaisse pas à un moment quelconque de leur évolution, surtout au début et à la période terminale.

Mais pour la forme mentale, elle est moins caractérisée par le délire précédent que par l'aliénation mentale proprement dite, avec la démence qui l'accompagne si souvent.

Dans les méningites en plaques des alcooliques chroniques, ce qui domine, c'est l'affaiblissement des facultés intellectuelles. A un degré plus élevé, ce sont des signes de démence motrice qui constituent le syndrome paralytique (pseudo-paralysie générale alcoolique).

Le même syndrome paralytique est encore présent dans l'épaississement méningé par athéromasie de la pie-mère, dans les cas seule-

(1) Jaccoud, *Sem. méd.*, 1891.
(2) Combe, *Revue de la Suisse romande*, 1898.
(3) Raymond, *Bull. méd.*, 1901.

ment où la même maladie est en action simultanée sur l'encéphale (1) (pseudo-paralysie générale arthritique).

Une méningite tuberculeuse chronique peut encore, suivant nos constatations, s'accompagner du même syndrome, lorsque les lésions dégénératives que nous avons décrites et rattachées à l'intoxication tuberculeuse, sont présentes dans l'encéphale. Dans le cas que nous avons publié, la méningite était caractérisée par un épaississement notable des méninges, avec dissémination de tubercules à cellules géantes dans l'épaisseur de l'exsudat (2) (pseudo-paralysie générale tuberculeuse).

Enfin et surtout, la paralysie générale inflammatoire, qui, ainsi qu'on le sait, s'accompagne d'une méningite à évolution chronique et progressive, peut être citée comme un type de la forme mentale.

DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC. — TRAITEMENT. — Quelques maladies peuvent présenter des symptômes qui se rapprochent de ceux des méningites chroniques.

L'*hystérie* est sujette à des accidents décrits sous le nom de *méningisme* ou de *pseudo-méningite*. Ils évoluent plutôt à l'état aigu. D'ailleurs l'hystérie offre un ensemble de stigmates qui, à l'occasion de symptômes comme une topoalgie cranienne, une paralysie, permettront de la distinguer des formes localisées de la méningite.

Dans l'*helminthiase*, avec accidents nerveux, on se fondera surtout sur les caractères suivants : troubles dyspeptiques, absence de maux de tête, éliminations vermineuses, influence du traitement.

Les *hémorragies méningées*, quand elles se font en dehors de la méningite, sont à début brusque ; quand elles se produisent dans des fausses membranes, elles se caractérisent à la fois par des signes de méningite et d'apoplexie, mais les premiers de ces signes ont précédé les seconds.

Les *tumeurs cérébrales* ont pu parfois être l'occasion d'un diagnostic très difficile, mais dont les éléments ont déjà été exposés dans ce Traité.

La méningite des lobes paracentraux qui s'accompagne d'une paraplégie pourrait être confondue avec une *lésion spinale*, mais dans la paraplégie cérébrale il n'y a ni troubles urinaires, ni atrophie notable des muscles, ni modification qualitative des réactions électriques. A l'étranger, et dans ces derniers temps en France, on a plusieurs fois pratiqué des ponctions rachidiennes pour se rendre compte de l'état du liquide céphalo-rachidien, dans le but de préciser le diagnostic d'une méningite. On s'est fondé :

(1) Klippel, *loc. cit.* — Conso, La pseudo-paralysie générale arthritique, Th. de Paris, 1900.

(2) M. Vigouroux vient de décrire un cas analogue (*Bull. de la Soc. médico-psych.*, 1901).

1° Sur la coloration et les modifications physiques de ce liquide ;

2° Sur la présence de microbes pathogènes ;

3° Sur la présence et la nature d'éléments cellulaires (endothéliums et leucocytes).

Ces recherches ont surtout été faites, il est vrai, dans des cas aigus. Pour l'état chronique, en particulier pour les microbes de la paralysie générale et le nombre des leucocytes, les recherches sont encore fort contradictoires et appellent de nouvelles expériences. En se rapportant aux enseignements plus anciens de l'anatomie pathologique, on peut affirmer que le syndrome paralytique comporte parfois des lésions sans caractères inflammatoires. Il est probable que des recherches nouvelles démontreront la variabilité de l'état leucocytaire par rapport aux diverses maladies qui commandent le syndrome paralytique.

Toujours grave, le *pronostic*, quant au degré de la gravité et à la survie des malades, ne peut se formuler qu'en raison d'un diagnostic précis.

Le *traitement* peut se résumer ainsi :

Antiphlogistiques ;

Dérivatifs par petites saignées ;

Sinapismes volants ;

Action dérivative sur le tube digestif ;

Préparations iodées ; éventuellement traitement antisyphilitique ;

Ponctions rachidiennes, dans le cas où la décompression est indiquée ;

Hygiène spéciale.

HÉMORRAGIES MÉNINGÉES. PACHYMÉNINGITES. — HÉMATOME DE LA DURE-MÈRE

PAR

KLIPPEL.

La dure-mère et la pie-mère possèdent des vaisseaux ; les trois méninges, en enveloppant le cerveau, laissent entre elles des interstices, les espaces arachnoïdiens, sus- et sous-pie-mériens. *Les épanchements de sang, provenant de la rupture de ces vaisseaux ou faisant irruption dans ces espaces, constituent les hémorragies méningées.*

De plus, la pie-mère se réfléchit dans les ventricules sous forme de plexus vasculaires, *qui eux-mêmes peuvent être le point de départ d'une hémorragie.* L'épanchement de sang a donc des origines multiples. S'il vient des vaisseaux mêmes des méninges (artères, veines, capillaires), ceux- ci peuvent être atteints d'une lésion préalable de leurs tuniques, ou s'être tout d'abord multipliés par un processus néoformatif aboutissant à la fragilité de leurs parois et à leur rupture.

Si le rang fait seulement irruption dans les espaces méningés,

l'hémorragie relève d'une altération des os du crâne, de l'encéphale lui-même, des gros vaisseaux qui cheminent à la base du cerveau avant de pénétrer dans la substance nerveuse.

Les hémorragies méningées occupent par là, en nosologie, une place assez étendue et qu'il importe de fixer avec quelques détails.

HISTORIQUE. — L'histoire des hémorragies méningées commence par des observations éparses. On en trouve dans Ambroise Paré (cas de Henri II), Wepfer, de Haen, Bonnet, Morgagni (1).

D'autres observations plus détaillées ou commentées sont dues à Saucerotte, Sabouraut, Lamotte, Watts, Abercrombie, Chaussier, Serres, Andral, Longet, Rochoux, Bayle, Lallemand, Rostan, Calmeil, Ribes, Ménière, Lélut, Baillarger, Boudet, Prus, Legendre, Rilliet et Barthez, Aubanel, Parchappe, Heschl.

Cruveilhier et Virchow interviennent ensuite, en cherchant à établir que l'hémorragie peut être consécutive à la formation d'un tissu pathologique; qu'elle se fait dans une membrane inflammatoire et vascularisée. De là l'hémorragie est secondaire; l'inflammation débute avec ses fausses membranes, çà et là les vaisseaux néoformés se rompent, parfois même c'est une grosse hémorragie au sein de fausses membranes qui l'enkystent. Il ne serait pas difficile, en lisant les auteurs qui les ont précédés dans cette étude, de reconnaître que ceux-ci avaient vu cette modalité, lorsqu'ils écrivaient, par exemple: « Le sang peut s'épancher dans un dépôt de matière plastique. »

Mais du moins les travaux de Cruveilhier et de Virchow ont-ils eu pour résultat de fixer l'attention sur une variété bien tranchée de l'hémorragie. On oppose alors leur manière de comprendre la pathogénie aux idées des auteurs plus anciens; on pose la question de savoir si l'hémorragie est primitive ou secondaire par rapport à la fausse membrane, dans les cas où l'une et l'autre se rencontrent.

Citons ici les observations ou les ouvrages de Brunet, Robin, Hasse, Schuberg, Guido-Weber, Charcot, Vulpian.

Cruveilhier et Virchow n'ont semblé accorder la pachyméningite hémorragique qu'à la face inférieure de la dure-mère. Peut-être devra-t-on revenir sur cette opinion. Dans les auteurs plus anciens nous trouvons des observations d'hémorragies dans les inflammations de la pie-mère avec membranes inflammatoires *soulevées* et *dissociées* par le sang épanché.

Quoi qu'il en soit, la pachyméningite hémorragique de la dure-mère est un fait anatomique devenu indiscutable. Il restait à savoir si, d'autre part, les hémorragies primitives ne peuvent pas aboutir au même aspect par une organisation secondaire du caillot. Pour cela, on s'est adressé à l'expérimentation, qui a donné des résultats positifs.

(1) Morgagni, Lettres 51 et 52.

On peut donc admettre, à l'heure actuelle, la réalité des deux interprétations pathogéniques. Ainsi il existerait des pachyméningites avec hémorragies soit secondaires, soit primitives.

Dans d'autres cas, l'hémorragie n'aboutit pas à l'organisation. L'hémorragie peut donc apparaître à l'autopsie comme une lésion inflammatoire ou comme un épanchement de sang. La clinique nous apprend que, dans le premier cas, on a surtout les symptômes d'une tumeur; dans le second, ceux de l'apoplexie. De là deux variétés bien tranchées.

ÉTIOLOGIE. — L'étiologie peut d'abord répondre à une description d'ensemble, où figureront les causes si nombreuses des hémorragies méningées. Ensuite des particularités distinctives par rapport au siège, aux lésions, aux âges où se produisent les hémorragies, pourront préciser davantage les conditions étiologiques.

Causes en général. — On peut les diviser en *obstétricales*, *chirurgicales* et *médicales*.

Causes obstétricales. — L'hémorragie méningée est fréquente pendant l'accouchement. Elle paraît être la cause de la mort d'un certain nombre de nouveau-nés ou de certaines maladies cérébrales, apparaissant plus tard, pendant l'enfance. On a invoqué l'accouchement difficile et prolongé, la stase encéphalique, le chevauchement des os du crâne pendant l'évolution de la tête (F. Weber), les maladies et altérations de l'encéphale pendant la vie intra-utérine.

Causes chirurgicales. — A un âge différent, les épanchements intracraniens ont souvent une origine traumatique. Gérard-Marchant a écrit sur ce sujet un ouvrage auquel nous empruntons les détails suivants. Le sang peut provenir des vaisseaux de la paroi cranienne, des vaisseaux contenus dans l'épaisseur de la dure-mère, des vaisseaux de la pie-mère extérieure et intérieure.

La rupture des vaisseaux du diploé produit un épanchement peu abondant; les sinus de la dure-mère peuvent être piqués ou perforés par des esquilles ou des instruments vulnérants. Dans ces deux variétés, l'épanchement est presque toujours extradure-mérien.

Les vaisseaux méningés moyens sont souvent lésés dans les fractures temporo-pariétales, soit par déchirure consécutive à la division du canal osseux que parcourt la branche antérieure de la méningée moyenne, soit par piqûre d'esquille dans la fracture irradiée ou par enfoncement. Dans ces cas, l'épanchement pourra être intradure-mérien ou en bissac, à poche interne et externe.

Du côté de la pie-mère, les épanchements résultent de la contusion cérébrale directe ou indirecte. Ils sont sus- ou sous-pie-mériens. Les hémorragies ventriculaires reconnaissent les mêmes causes.

De ces différents traumatismes, il convient de rapprocher les hémorragies qui résultent de l'ulcération des vaisseaux de la dure-mère dan les cas de carie, de nécrose et de tumeurs des os du crâne.

Et encore celles qui surviennent dans les efforts, pendant les quintes violentes de toux de la coqueluche, pendant les attaques d'épilepsie, etc.

Enfin le traumatisme, au lieu d'agir immédiatement, a pu être incriminé après des mois et des années.

Causes médicales. — L'hémorragie méningée apparaît à titre de complication dans quelques maladies de l'encéphale. Parmi celles-ci, il faut citer l'encéphalite des nouveau-nés, décrite par Parrot ; l'atrophie cérébrale, pour laquelle on a invoqué l'afflux sanguin *ex vacuo* ; les tumeurs cérébrales ; le ramollissement de l'encéphale ; la paralysie générale, dans laquelle Calmeil déclare avoir maintes fois constaté l'hémorragie des méninges. Les nombreuses autopsies que nous avons faites de cette maladie ne confirment pas cette extrême fréquence. De plus, nos malades qui nous ont présenté cette complication étaient tous alcooliques ou artérioscléreux, ce qui permet de faire intervenir chez eux deux des facteurs importants des hémorragies méningées. La démence et, d'une façon générale, l'aliénation mentale doivent encore être notées parmi les maladies cérébrales prédisposantes. Il convient de se demander si, au cours de toutes ces maladies, l'hémorragie ne répond pas, en réalité, à une cause toxique, infectieuse ou diathésique, dont relève également la maladie de l'encéphale. Ce que nous avons constaté dans la paralysie générale est en faveur de cette manière de voir.

Il n'en est plus de même si le sang a son point de départ dans la substance cérébrale même, préalablement altérée, et s'il s'épanche ensuite dans les ventricules ou dans les espaces méningés.

Les maladies des vaisseaux, envisagées en dehors de celles du cerveau, sont certainement la cause fréquente des ruptures. En première ligne vient l'athéromasie. L'athérome peut envahir les vaisseaux des méninges, en particulier les artérioles de la pie-mère. Des anévrysmes miliaires y peuvent siéger tout comme sur les artérioles qui pénètrent la substance nerveuse. Des ectasies plus ou moins prononcées, de véritables anévrysmes des artères de la base, s'ouvrent quelquefois dans les espaces méningés. Cependant, d'une manière générale, ce sont plutôt les petits anévrysmes qui se rompent, en ce qui concerne les artères intracraniennes. L'arthritisme, l'artériosclérose à déterminations artérielles méningées et souvent accompagnées d'hypertrophie cardiaque, d'insuffisances valvulaires, d'aortite, de néphrite interstitielle, est une des causes les plus fréquentes des épanchements méningés. Cependant d'autres maladies produisent des lésions de mêmes sièges et de mêmes conséquences. Par exemple la syphilis et, comme nous le dirons plus loin, d'autres infections encore.

C'est par un mécanisme très différent que le système veineux entre en action dans la même étiologie. L'artère, dont les parois sont altérées, se rompt ; les veines agissent par congestion et par stase.

La stase cérébrale des affections cardiaques, en entraînant des

troubles circulatoires généraux, aboutit à la rupture d'artérioles ou de veinules, donnant naissance à des épanchements de sang. L'hémorragie peut être assez considérable pour donner lieu à des compressions, mais aussi elle peut être minime et se confondre en quelque sorte avec le processus congestif, dont elle est alors un accident médiocre, mais fréquent.

Les maladies de l'endocarde, du péricarde, du myocarde y donnent naissance à la période d'asystolie. Il en va de même des ectasies consécutives aux maladies chroniques du poumon (emphysème, scléroses), aux cirrhoses du foie, en particulier la cirrhose atrophique. Dans toutes ces conditions, c'est la congestion avec stase qui est en cause. Ce mécanisme est donc assez différent de celui qui préside aux hémorragies de l'artériosclérose, dans laquelle les vaisseaux sont altérés, mais où l'hypertrophie du ventricule gauche joue également un rôle important. Puisqu'il est question de maladie du cœur, ce parallèle peut mettre en relief la double modalité d'action qui, chez les cardiaques, aboutit à l'hémorragie.

Un autre chapitre de l'étiologie doit comprendre les maladies infectieuses, en particulier la variole, la scarlatine, la tuberculose, l'ictère grave, la syphilis, les pseudo-rhumatismes infectieux, la septicémie, le purpura de Werlhof, la diphtérie, etc. Tout récemment nous avons rencontré à l'autopsie d'un jeune sujet une hémorragie méningée pie-mérienne, survenue au cours d'une grippe, caractérisée dès le début par des accidents cérébraux. La grippe peut donc être inscrite à côté des nombreuses infections précédentes.

Les toxines de ces diverses maladies semblent agir de façons assez diverses pour produire l'hémorragie : 1° par l'intermédiaire de l'inflammation méningée et de la néoformation vasculaire qui en résulte (pachyméningite hémorragique) ; 2° par le processus de l'artérite aiguë, aboutissant tardivement à la rupture; 3° par l'altération du sang, qui s'échappe des capillaires dont les parois sont dégénérées.

Parmi les intoxications de causes externes, l'alcoolisme tient une place considérable. L'hémorragie méningée a été rencontrée même chez les animaux intoxiqués par l'alcool. Chez l'homme, l'alcoolisme est une des causes les plus fréquentes de l'hémorragie méningée, surtout si l'on tient compte non seulement des cas où cette intoxication est seule en action, mais de tous ceux où l'alcoolisme a frappé le cerveau, le foie, le rein, le cœur, de tous ceux où l'alcoolisme se complique d'une infection secondaire, la paralysie générale, par exemple. Enfin, il faut citer les maladies hémorragiques dyscrasiques, comme le scorbut, l'hémophilie, la leucocythémie, les états cachectiques, le mal de Bright. Dans ces cas, les hémorragies des méninges coïncident habituellement avec celles d'autres organes.

Causes en particulier. — L'étiologe varie en général suivant l'âge des malades. L'hémorragie méningée serait surtout fréquente

dans l'enfance et dans la vieillesse; ensuite viendrait l'âge adulte. La fréquence de l'hémorragie méningée dans l'enfance résulte en très grande partie de ce qu'elle est souvent la suite de l'accouchement, surtout de l'accouchement anormal, et aussi, mais plus accessoirement, des maladies qui peuvent s'être développées pendant la vie intra-utérine. Plus tard, l'enfance est sujette aux fièvres éruptives, aux suppurations du rocher, qui peuvent entraîner la même conséquence. Enfin la dentition a été signalée comme prédisposante. L'hémorragie cérébrale est au contraire très rare dans l'enfance. Dans la vieillesse, la fréquence de l'athéromasie rend compte d'un grand nombre d'hémorragies par rupture ; d'autre part, l'alcoolisme n'y est pas très rare et a pu être invoqué dans plusieurs observations. Aussi l'on peut dire qu'à ces deux âges extrêmes de la vie les causes de l'hémorragie sont tout à fait différentes.

Reste l'âge adulte, où les facteurs étiologiques sont plus nombreux et beaucoup plus variables. Ici l'alcoolisme a encore un rôle très important.

Envisagées par rapport aux localisations de l'hémorragie, les causes diffèrent également. Les traumatismes craniens, les caries des os produisent surtout l'hémorragie de la dure-mère. Tout au contraire, les stases sanguines déterminent la rupture des vaisseaux pie-mériens.

Les infections et les intoxications lèsent tantôt l'une, tantôt l'autre de ces membranes. Quand elles déterminent préalablement une inflammation, c'est plutôt la dure-mère qui est le siège de l'hémorragie. C'est la pie-mère qui en est le siège lorsqu'il n'y a pas d'abord production de fausses membranes. Ces différences peuvent s'expliquer, croyons-nous, de la façon suivante. A l'état normal, la dure-mère est relativement pauvre en vaisseaux capillaires. Pour que des ruptures s'y produisent, il faut des causes agissant directement sur les artères d'un certain volume ou sur les sinus qui y cheminent, comme les traumatismes et d'autres lésions des os. Ou bien il faut que la membrane se vascularise d'abord par le fait d'un travail pathologique : c'est précisément ce qui a lieu dans la pachyméningite.

Tout au contraire, la pie-mère, destinée à la nutrition du cerveau, est extrêmement riche en vaisseaux. Les stases, les congestions, les ruptures, les hémorragies par dégénérescence des capillaires s'y produisent par le fait avec une grande facilité. Les hémorragies de la pie-mère sont donc plus fréquentes et surtout beaucoup plus variées quant aux causes qui les produisent.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — On a établi de très nombreuses divisions quant au siège de l'hémorragie. On a décrit des hémorragies dure-mériennes, arachnoïdiennes, pie-mériennes, intra-arachnoïdiennes, sus- et sous-dure-mériennes, sus- et sous-arachnoïdiennes, sus- et sous-pie-mériennes, pour ne citer que celles-là. Cette multi-

plicité de termes fait qu'on n'aborde pas l'étude en question sans quelques difficultés. De plus, lorsqu'on s'est rendu compte du sens exact de ces dénominations, on s'aperçoit que la classification qu'elles consacrent n'a pas une base unique et qu'elle comporte plusieurs causes de confusion. On ne peut pas opposer les hémorragies de la dure-mère et de la pie-mère à celles de l'arachnoïde sans laisser croire que cette dernière possède, elle aussi, des vaisseaux. Une hémorragie intra-arachnoïdienne peut être une hémorragie de la pie-mère ; une hémorragie sus-arachnoïdienne peut provenir de la dure-mère ou d'ailleurs, et ainsi de suite.

N'est-il pas plus simple et plus vrai de prendre tout d'abord l'hémorragie à son origine dans la dure-mère (*hémorragie de la dure-mère*), dans la pie-mère (*hémorragie de la pie-mère*), au niveau des vaisseaux de la base (*hémorragie basilaire*), dans la substance nerveuse même (*hémorragie cérébrale*) et d'ajouter ensuite que le sang se répand avec ou sans effraction, suivant son abondance, là où il trouve la moindre résistance, c'est-à-dire dans les espaces méningés? Or, c'est surtout celui qu'on est convenu d'appeler cavité arachnoïdienne qui remplit cette condition ; d'autres fois c'est l'espace sous-arachnoïdien. Les épanchements qui échappent à cette règle générale sont des hémorragies minimes. Dans d'autres cas, l'épanchement se fait dans les ventricules, ou bien encore dans des fausses membranes préexistantes qui arrêtent sa marche habituelle.

A l'autopsie, l'hémorragie se présente sous deux aspects complètement différents : l'hémorragie dans des fausses membranes inflammatoires, l'hémorragie épanchée librement dans les cavités méningées ; de là une double division dans la description suivante.

Hématome de la dure-mère. Pachyméningite hémorragique. — Les noms de Cruveilhier et de Virchow se lient plus spécialement à cette forme de l'hémorragie méningée. Elle fut décrite par ces auteurs au niveau de la dure-mère seulement. Il est cependant possible que certaines méningites pie-mériennes la puissent aussi réaliser, ainsi que certaines observations plus anciennes semblent l'indiquer. Quoi qu'il en soit, le type de la pachyméningite appartient à la dure-mère. Elle peut exister au niveau de la face supérieure de cette membrane, mais c'est l'exception, et presque toujours la lésion de ce siège est du domaine de la chirurgie (fracture du crâne, ostéites craniennes). A la face inférieure, c'est au niveau de la convexité du crâne qu'on la rencontre, plutôt sur la ligne médiane, soit d'un seul côté, soit des deux avec disposition symétrique. La lésion est ainsi en rapport par ses couches supérieures avec la dure-mère, par ses couches inférieures avec les hémisphères cérébraux, comprimés si l'hématome a un certain volume.

La description anatomique comprend deux éléments : les fausses membranes qui se développent tout d'abord, l'hémorragie qui se produit

ensuite par la rupture des vaisseaux néoformés au cours du processus inflammatoire. Le terme de pachyméningite hémorragique comprend ces deux éléments, dont l'un est une inflammation (méningite), dont l'autre est une hémorragie enkystée (hématome).

Les fausses membranes inflammatoires forment un tissu d'épaisseur très variable, ce qui s'explique par leur développement sous forme de couches successives : Virchow a pu en compter jusqu'à une vingtaine.

Quand l'inflammation débute, la membrane qui se forme est si mince, si ténue qu'il faut une certaine attention pour en remarquer la présence sur la face interne de la dure-mère, où elle passerait même inaperçue, si l'on ne promenait le doigt sur la méninge, suivant le conseil de Virchow. On arrive ainsi à apprécier le léger degré de rugosité de la méninge. La teinte rouge vif due à l'extrême vascularisation de la néoplasie, en est également un indice, dès le début. C'est que les membranes dont il s'agit sont si minces et d'une structure si fine et si délicate qu'on a pu très justement les comparer à une toile d'araignée. La trame est essentiellement composée de fibres conjonctives anastomosées et d'un réseau de fins capillaires.

Les membranes se multiplient et se superposent ; la coloration rouge vif apparaît plus nette ; sur quelques points on aperçoit des zones rouge foncé, couleur de rouille, ou même noirâtres, correspondant à la rupture de quelques capillaires c'est l'hémorragie ecchymotique.

Dans des membranes plus épaisses, l'infiltration sanguine est un peu plus abondante, mais sans constituer encore l'hématome.

Si les fausses membranes sont très épaisses et le siège d'exsudation, la masse inflammatoire prend une coloration blanchâtre. Une fois l'inflammation constituée, c'est dans son épaisseur même que va se faire l'hémorragie, constituant ainsi une tumeur hémorragique, un hématome. Ce siège de l'extravasation sanguine exclut la théorie de la formation de la poche par décollement du prétendu feuillet arachnoïdien ou par l'organisation secondaire, sous forme de membranes enveloppantes, de la fibrine du caillot.

L'hématome peut se produire brusquement, en une seule fois, ou résulter d'hémorragies multiples et successives.

Une fois le kyste formé, on trouve dans sa partie la plus centrale un caillot cruorique plus ou moins volumineux ; sur la périphérie, la coloration, moins foncée, a une teinte rouge pâle ou rouillée ou verdâtre. Parfois il y a plusieurs poches semblables.

Dans la suite, le kyste peut subir diverses sortes de transformations dont les principales sont l'état séreux, l'état purulent par infection secondaire, et l'état de calcification. On a noté quelques faits de rupture de la poche avec irruption dans la masse cérébrale.

Le kyste adhère à la pie-mère et au cerveau, comprime la substance cérébrale, l'irrite et détermine dans les points correspondants

une inflammation, avec ramollissement de teinte blanchâtre ou jaune d'ocre. Dans les cas de tumeur unilatérale, la faux du cerveau est déjetée et refoulée du côté sain. Le lobe pariétal est le plus souvent en rapport avec le kyste, puis viennent par ordre de fréquence le lobe temporal, puis le frontal et l'occipital.

Pour la base du crâne, le siège le plus fréquent est la fosse moyenne. Dans quelques cas, ce sont surtout les gros vaisseaux qui sont comprimés : de là l'ischémie cérébrale ou la stase veineuse avec œdème. L'un des points les plus intéressants de la structure histologique des membranes de la pachyméningite a trait à l'état des vaisseaux. Les capillaires néoformés sont très abondants dans les fines membranes qui se superposent. De gros vaisseaux y cheminent en abondance. La tumeur est donc très vascularisée. De plus, capillaires et artérioles sont altérés dans leurs parois. L'athéromasie s'y rencontre constamment. De là les ruptures multiples, fréquentes, répétées, donnant lieu aux hémorragies ou aux hématomes qui caractérisent cette variété de l'inflammation des méninges.

De cet ensemble de lésions, de leur évolution ressort en toute évidence la pathogénie de l'hémorragie : *formation de fausses membranes vascularisées, altération des parois des vaisseaux néoformés, ruptures et hémorragies.* Cependant la pathogénie des hématomes a été très longtemps discutée et même peut l'être encore à certains points de vue. Parmi les auteurs qui avaient constaté l'épanchement enkysté de la dure-mère, il en est plusieurs qui furent frappés de voir que la masse sanguine restait comme suspendue à la voûte du crâne et ne se répandait nullement sous la forme d'une nappe dans les régions voisines. Rostan, Ménière, Blondin furent de ce nombre. Pour eux, les faits s'expliquent par la formation de l'hémorragie à la partie inférieure de la dure-mère, suivie du décollement partiel du feuillet pariétal de l'arachnoïde, dont l'existence ne faisait pas de doute à cette époque.

Après eux, Baillarger, admettant l'épanchement dans la cavité de l'arachnoïde, pensa que la zone la plus périphérique du caillot s'était organisée sous forme de fausse membrane. Les explications de Brunet et de Calmeil sont un peu différentes. Pour eux, l'hémorragie est aussi intra-arachnoïdienne, mais s'il y a fausse membrane, c'est, d'après Brunet, par l'irritation de la méninge qu'elle se forme ; d'après Calmeil, c'est du fait de la congestion vasculaire dont l'hémorragie est la cause, que l'exsudation méningée se produit pour envelopper et circonscrire le caillot.

Toutes ces pathogénies établissent une même filiation des deux phénomènes principaux, l'hémorragie et l'inflammation. L'hémorragie est la première en date, le processus inflammatoire en est la conséquence. Avec Heschl, Cruveilhier, puis Virchow, les termes de la proposition sont renversés : la méningite occasionne l'hémorragie

par rupture de néovaisseaux, et les mots de *pachyméningite hémorragique* viennent eux-mêmes résumer une notion pathogénique.

La description précédente implique la réalité certaine de cette dernière pathogénie. Mais est-elle exclusive ? N'existe-t-il pas d'hémorragies primitives avec inflammation ou organisation secondaire, donnant raison pour certains cas à l'interprétation des premiers auteurs que nous avons cités? Pour ce qui concerne l'homme, il est difficile d'être absolument affirmatif. Il faudrait avoir observé une série de transitions allant du caillot à la fausse membrane. Il n'en est plus de même de l'expérimentation. Quelques auteurs affirment la possibilité de l'organisation des hémorragies méningées expérimentales. Sans doute cette organisation se produit en parcourant les mêmes phases et par le même processus histologique qu'on a pu suivre dans celle du caillot d'un thrombus veineux. En se fondant sur ce que l'on observe habituellement à la suite des foyers hémorragiques constatés chez l'homme et dans divers organes, on serait tenté d'admettre que la néoplasie inflammatoire secondaire se caractérise tout d'abord par la présence de granulations pigmentaires, ensuite et à la longue par la transformation kystique.

En ce qui concerne les hémorragies méningées, de nouvelles recherches semblent encore indispensables.

Hémorragies non enkystées. Hémorragies pie-mériennes, ventriculaires, cérébrales, basilaires. — Aux hémorragies enkystées par des fausses membranes nous opposons les épanchements de sang se diffusant dans les espaces méningés, quel que soit d'ailleurs le point où la rupture vasculaire s'est produite. Cependant, nous avons vu que l'épanchement enkysté appartient surtout aux maladies de la dure-mère. L'hémorragie en nappe se rencontre plus spécialement lorsque son origine est au niveau de la pie-mère, des plexus choroïdes qui en sont une dépendance, et encore lorsque le sang provient des vaisseaux de la substance même de l'encéphale et des troncs vasculaires qui cheminent au niveau de la base du cerveau et dont la rupture peut être consécutive aux anévrysmes qu'on y peut rencontrer. Ainsi, en dehors des ruptures traumatiques des sinus veineux ou des artères de la dure-mère, la plupart des hémorragies en nappe n'ont pas cette membrane pour point de départ. Le peu de vascularisation qu'elle offre contraste avec ce qu'on trouve dans la pie-mère et dans l'encéphale. Aussi faut-il le plus souvent que, par un travail de néovascularisation, la dure-mère ait en quelque sorte acquis des conditions nouvelles. C'est ce qu'on voit à la suite des inflammations chroniques dont la conséquence est la production de capillaires abondants. L'inflammation apparaît ainsi comme un stade préalable aux hémorragies dure-mériennes ; ce stade est pour le moins incertain en ce qui concerne la pie-mère. Nous trouvons là une nouvelle différence

de lésions anatomiques dans le parallèle que nous poursuivons.

De là, les hémorragies méningées sont *secondaires* à la méningite à néovaisseaux friables, ou relativement *primitives*. C'est surtout à la dure-mère que se rattache la première de ces variétés ; c'est à la pie-mère que ressortit la seconde.

C'est cette dernière qu'il nous reste à étudier.

Quel que soit le point où la rupture se produit, le sang tend à se faire jour et à se répandre là où il trouve une résistance et une pression moindres. Pour peu que le sang soit abondant, c'est au-dessus de l'arachnoïde, au-dessus du feuillet viscéral de cette membrane, et, suivant l'ancien langage, dans l'arachnoïde considérée comme une cavité close, qu'il va se répandre. On s'explique très facilement ce siège habituel sans faire appel à d'autres conditions que des conditions physiques. L'arachnoïde est, d'une part, une membrane tellement ténue et délicate de texture que le moindre afflux de sang suffit à rompre son feuillet périviscéral. D'autre part, entre celui-ci et la dure-mère, il existe une cavité, ou mieux un espace virtuel dans lequel le sang va s'épancher facilement. Aussi toute hémorragie un peu considérable de la pie-mère, des vaisseaux de la base, etc., aura-t-elle ce siège anatomique. Dans les cas où l'épanchement est minime, le sang pourra rester au-dessous de la pie-mère, entre cette membrane et la surface du cerveau, soit qu'il provienne de la méninge, soit qu'il provienne de l'écorce de l'encéphale. De telles hémorragies ne sont peut-être pas très rares, mais elles passent le plus souvent inaperçues.

Dans un exemple que nous avons observé, le petit foyer miliaire soulevait et décollait la pie-mère à la surface d'une circonvolution et se prolongeait, par infiltration, dans l'interstice des deux circonvolutions voisines. La lésion aurait passé inaperçue sans un examen minutieux.

Dans les grands épanchements, ceux qui siègent sur l'arachnoïde, on constate une nappe de sang libre, dès qu'on a incisé la dure-mère. La quantité en est variable. Dans une observation de Prus, le sang répandu à la surface des hémisphères atteignait un verre environ. Dans une autre observation, c'est la même quantité dont la moitié est liquide, l'autre moitié coagulée. Dans une observation de Blachez, la quantité du sang est évaluée à 80 grammes. Ce sont là des chiffres moyens et habituels. D'après Gintrac, qui a pu recueillir 40 cas, les chiffres oscillaient entre 50 et 200 grammes.

Dès que la dure-mère a été incisée, le sang s'écoule au dehors à l'état fluide ou plus souvent de caillots. Cependant les caillots peuvent adhérer soit à la dure-mère, soit à l'arachnoïde. Le sang est plus ou moins fluide, rouge pâle, ou coagulé et rouge foncé et noirâtre. Parfois il y a une sorte de stratification de la fibrine sous forme de membranes, mais ici on ne constate aucun caractère inflammatoire du côté des méninges, et les couches de fibrine ne sont point

organisées. Peut-être cet état correspond-il à un stade préalable à l'organisation, mais s'il en est ainsi, l'hémorragie est en tout cas primitive et non secondaire à la rupture de membranes organisées.

C'est surtout à la face convexe des hémisphères, plus particulièrement au niveau des lobes occipitaux et sphénoïdaux, c'est-à-dire dans les points les plus déclives, qu'on trouve les caillots lorsqu'ils ne sont pas adhérents à la surface des hémisphères ou à la dure-mère. D'autres fois, ce sont les fosses de la base qui recèlent les caillots. Si la lésion est bilatérale, il est rare qu'elle soit égale des deux côtés.

Au point où elle siège, les circonvolutions cérébrales sont déprimées et plus ou moins comprimées en raison de l'abondance de l'épanchement. Les mêmes régions peuvent être légèrement teintées en rouge par imbibition.

Une fois que les caillots sont enlevés, on peut rechercher le point de départ de l'hémorragie. La rupture peut siéger dans l'un des si nombreux vaisseaux qui cheminent dans la pie-mère, soit dans les veinules, soit dans les artérioles. Une observation, que nous trouvons signalée par Andral, établit la rupture d'une veinule. Il s'agit d'une femme de cinquante ans qui fut atteinte de vertiges, de perte de connaissance et d'hémiplégie gauche. Les veines de la pie-mère qui rampent sur les circonvolutions ont été trouvées variqueuses et distendues; leurs parois étaient molles, friables, et se déchiraient facilement. Une couche de sang coagulé de six lignes d'épaisseur recouvrait toute la face supérieure de l'hémisphère droit. On constata par l'eau qu'une grosse veine variqueuse qui rampait à droite, dans la pie-mère, était rompue, perforée, avec une large ouverture à bords frangés, irréguliers et que bouchait en partie un caillot de sang (1).

Chez un homme athéromateux, atteint d'aortite chronique avec insuffisance, nous avons, de notre côté, pu préciser le siège d'une rupture dans les artérioles de la pie-mère. Celles-ci étaient le siège d'une athéromasie des plus intenses; il n'en existait pas une seule qui fût restée indemne; sur le plus grand nombre et sur une longueur de plusieurs centimètres se succédaient de petits points jaunes, du volume d'un grain de millet et entre lesquels le calibre de l'artériole était rétréci. A la face externe de l'hémisphère gauche, il y avait un grand amas de caillots cruoriques dû à la rupture d'une artériole altérée ainsi qu'il vient d'être indiqué.

On sait que la pie-mère offre des prolongements qui, sous le nom de *plexus choroïdes*, occupent les ventricules. La rupture des vaisseaux qu'ils contiennent constitue par le fait une hémorragie méningée. Mais bien souvent aussi, quand il y a du sang dans les ventricules, il provient du cerveau, des couches optiques, des corps striés. La paroi de l'épendyme n'a rien de commun avec les membranes méningées

(1) Andral, Clinique médicale, p. 297.

et on s'explique mal pour quelles raisons on confond si souvent la pathologie des ventricules, formés de cellules neuro-épithéliales, avec celle des méninges. Mais ce qu'il faut reconnaître, c'est qu'une hémorragie des ventricules peut résulter parfois de la rupture d'un vaisseau des méninges qui y pénètrent: le sang est alors mêlé à de la sérosité. Souvent il se produit secondairement des déchirures des parois, en particulier du *septum lucidum*, ou des irruptions au travers des trous qui font communiquer entre eux les différents ventricules. Ainsi il n'est pas rare de trouver simultanément des caillots de sang dans plusieurs de ces cavités. On n'y voit pas d'organisation secondaire, car la mort est rapide en ces cas. Cependant elle n'est pas absolument fatale, et on a pu rencontrer une infiltration de pigment sanguin, occupant les parois de la cavité, derniers vestiges d'une ancienne hémorragie (Riobé).

Les espaces méningés peuvent encore contenir du sang dont l'origine doit être recherchée dans la substance de l'encéphale; celle-ci se déchire sous la pression de l'hémorragie qui s'y est produite. Ces faits appartiennent plus à la pathologie du cerveau qu'à celle des méninges. Enfin, dans quelques cas on trouvera la lésion causale dans un anévrysme des vaisseaux de la base (1) (hémorragies méningées d'origine basilaire).

Tous les faits qui précèdent démontrent, en résumé, que les hémorragies non limitées par des productions pathologiques développées antérieurement, tendent à se répandre dans tous les points où la pression est la moindre, tels que la cavité arachnoïdienne, les ventricules, qui représentent des espaces virtuels. C'est là que va le sang, qu'il provienne des méninges elles-mêmes ou des vaisseaux des régions voisines.

Pour cette raison, il n'est même pas très rare de rencontrer des hémorragies effectuées par irruption dans les espaces méningés, dans les ventricules et dans le rachis, alors que le point de départ est unique.

SYMPTOMATOLOGIE. — La description des symptômes peut être calquée sur les lésions anatomiques. Cela est de toute rigueur pour les deux subdivisions du chapitre d'anatomie pathologique, à savoir : les hémorragies circonscrites par des fausses membranes inflammatoires, et d'autre part les épanchements primitifs et diffus. Dans le premier cas, les symptômes seront ceux de l'inflammation avec compression, rappelant jusqu'à un certain point ce qu'on observe dans les *tumeurs*; dans le second cas, ils s'établissent brusquement et le tableau clinique se rapprochera de celui de l'*apoplexie*. Ce seul aperçu permet déjà de prévoir quelles différences cliniques séparent les deux grandes variétés des hémorragies méningées.

(1) Voy. ce qui concerne la rupture des anévrysmes basilaires aux articles Tumeurs cérébrales et Syphilis cérébrale.

Symptômes de la pachyméningite hémorragique. Hématome de la dure-mère. — Quelques auteurs ont cru pouvoir décrire quatre périodes distinctes, par la clinique, à la pachyméningite hémorragique. Les symptômes seraient successivement prodromiques de l'inflammation, puis inflammatoires, c'est-à-dire précurseurs par rapport à l'hémorragie ; ensuite viendrait une période correspondant à l'épanchement, et enfin un stade d'organisation, de transformation kystique, et même d'infiltration calcaire. Sans nier ces quatre périodes, il est permis d'affirmer que très habituellement l'examen des malades ne permet que d'en reconnaître deux seulement. Parfois elles sont nettement séparées ; parfois elles sont en continuité l'une avec l'autre, bien que distinctes par l'ensemble de leurs symptômes. La première est une *période de pachyméningite* ; la seconde, lente ou brusque, est une *période d'hémorragie.*

Tous les auteurs ont établi cette distinction ; tous l'ont acceptée. Ne répond-elle pas avec précision au processus en deux phases que révèle l'anatomie pathologique ; n'est-elle pas en relation évidente avec la pathogénie de la double lésion?

Première période, méningitique. — Elle est marquée par des phénomènes de douleur et d'excitation cérébrale. D'après Boudet, ces symptômes existeraient 18 fois sur 41 cas qu'il a réunis. Mais Boudet ne distinguait pas entre l'hémorragie de la méningite et l'hémorragie méningée primitive. De là, le chiffre qu'il donne, appliqué à la première de ces variétés, est beaucoup trop faible. La céphalalgie tient ici une place des plus importantes. Elle peut être pendant quelque temps le symptôme unique qui traduit la lésion en évolution. C'est une douleur intense et fort pénible, gravative, fixe dans son siège sur l'un des côtés de la paroi cranienne, avec des exacerbations violentes, sensations de constriction ou d'éclatement des os du crâne, irradiations possibles, mais avec maximum toujours au même endroit. En signalant cette fixité de la douleur, Gendrin ajoute l'absence d'un mouvement fébrile soutenu et de convulsions. Cette réunion de signes appartient pour lui à la méningite de la dure-mère. En poussant plus loin la comparaison des symptômes qui la distinguent de la méningite des autres enveloppes du cerveau, on pourrait ajouter que, s'il se produit des vomissements, ils ne sont jamais aussi répétés et que, s'il peut y avoir constipation, elle n'est jamais si opiniâtre que dans la méningite pie-mérienne. Par là la douleur, avec sa fixité et son siège, prend une valeur d'autant plus grande.

En même temps que la céphalalgie, il y a des vertiges répétés, des bourdonnements d'oreilles, parfois une démarche mal assurée ou titubante.

Le sommeil est troublé par les douleurs, par des cauchemars, par de l'agitation, mais habituellement on ne note pas de délire, ni l'état de dépression profonde qui apparaît plus tardivement. Les pupilles

sont en état de constriction, avec prédominance légère, suivant Griesinger, du côté correspondant à la lésion. Le nystagmus a été signalé, mais non le strabisme. Dès cette période, on a pu noter chez quelques malades de la parésie hémiplégique.

Les auteurs ne sont pas bien d'accord sur les convulsions plus ou moins localisées et survenant par accès. Les uns en font remarquer l'absence ; d'autres les signalent et en discutent l'origine. Calmeil a observé la pachyméningite à titre de lésion surajoutée à la méningo-encéphalite chronique. De là les convulsions ont pu être considérées comme indépendantes de l'affection de la dure-mère. Pour d'autres, elles s'expliqueraient par l'irritation du voisinage de l'écorce cérébrale, les fausses membranes venant au contact de l'arachnoïde et de la pie-mère. Cette manière de voir est fort vraisemblable.

Au milieu de tous ces symptômes, on peut dire que la céphalalgie est le plus important et le plus constant de cette première période. S'il vient à manquer, le tableau clinique devient fort obscur. C'est ce qui a lieu exceptionnellement, l'hémorragie étant alors la première à révéler une maladie qui a déjà franchi l'une de ses étapes.

Seconde période, période d'épanchement. — Le passage de la première à la seconde période peut se faire avec brusquerie, par la survenance d'une paralysie locale ou de signes de compression générale. En second lieu, la transition peut se produire par poussées successives, au cours desquelles apparaissent à chaque fois un état de dépression plus marqué. Enfin le passage peut avoir lieu d'une façon en quelque sorte insensible.

On s'explique facilement ces trois variétés cliniques, en considérant que l'épanchement de sang, qui constitue cette seconde période, peut se faire tout à coup en abondance, ou successivement par petits foyers d'hémorragies répétées ; ou enfin sous une forme lente et progressive.

Quoi qu'il en soit de la marche de la maladie, les symptômes envisagés en eux-mêmes sont finalement identiques. Lentement ou brusquement, le malade est tombé dans un état de torpeur intellectuelle et physique, la mémoire et l'activité sont diminuées. De plus, la somnolence, parfois avec rêvasseries, se reproduit avec fréquence dans la journée. Cette tendance au sommeil et à l'assoupissement se marque encore par le nombre d'heures que dort habituellement le malade et qui peuvent atteindre consécutivement les chiffres de douze et quinze heures et même davantage. D'ailleurs, même dans l'état de veille, il n'est pas rare d'observer une lenteur de la parole, un défaut d'énergie, un abattement qui, poussés à un haut degré, deviennent l'état de stupeur qu'on peut observer dans toute compression de l'encéphale, lorsque celle-ci est générale. Si le malade peut encore se tenir debout et marcher, sa démarche est incertaine et titubante. Quelques auteurs la comparent à celle d'un sujet endormi.

Si dans tous les cas l'examen des fonctions motrices permet de reconnaître la diminution générale des forces, l'état de parésie plus ou moins marquée des membres, il peut exister encore des paralysies complètes, dont l'hémiplégie est la plus fréquente. La simple asthénie généralisée correspond à une action lente et diffusée de la compression. Elle est en relation avec les faits que Serre a pu observer chez les animaux, en provoquant l'hémorragie méningée, expériences au cours desquelles l'auteur n'a jamais pu observer de paralysies véritables.

Son procédé était d'ouvrir les sinus de la dure-mère. De la sorte, il se produisait un épanchement effectué avec une certaine lenteur et aboutissant à une nappe hémorragique, plutôt qu'à la compression intense d'une région précise.

A l'encontre de l'asthénie, l'hémiplégie est le résultat d'une action plus marquée et plus localisée. Elle peut apparaître brusquement, en s'accompagnant d'abord de tous les signes habituels de l'apoplexie, comme dans l'hémorragie cérébrale. Dans d'autres cas, elle s'établit plus ou moins lentement avec les caractères qu'elle affecte plus volontiers dans les thromboses. Elle est flasque ou tout d'abord précédée de contractures et de phénomènes d'irritation corticale.

Mais le caractère le plus important qu'elle présente est la fréquence avec laquelle la paralysie des membres répond au même côté que la lésion méningée et non au côté opposé, suivant la règle si générale des hémiplégies cérébrales. Bouillon-Lagrange, Wood, Virchow en ont rapporté des exemples. Il faut reconnaître que l'explication de ce singulier phénomène n'est pas facile à donner. Le siège d'une hémiplégie du même côté que la douleur de tête est donc un signe en faveur d'une pachyméningite hémorragique, mais la valeur diagnostique qu'on en peut déduire n'est que fort relative, puisque la même paralysie peut siéger, dans la même maladie, du côté opposé à la lésion.

Quelle est la fréquence de cette hémiplégie? D'après la statistique de Boudet, elle existait 12 fois sur 40 cas. On s'explique le peu de fréquence de ce symptôme en raison des conditions un peu spéciales de localisation et de degré de la compression qui sont nécessaires à le produire. Quelques auteurs ne le signalent même pas parmi les autres symptômes de l'hémorragie des méninges.

On a encore cité quelques exemples de diplégies, avec lésions hémorragiques bilatérales. La paralysie de l'un des côtés était plus prononcée que celle de l'autre.

Dans la sphère de la sensibilité générale, il y a souvent diminution des impressions sous ses différents modes. S'il existe une hémianesthésie nettement appréciable, elle est en rapport avec la paralysie correspondante du mouvement et n'apparaît que temporairement. Elle disparaît alors que la paralysie persiste.

Du côté du globe oculaire, on a signalé le nystagmus. Il faut insister sur l'absence de mouvement de rotation ou de convulsions des muscles

oculaires. Les pupilles, qui à la période méningitique étaient rétrécies, se dilatent ultérieurement.

L'amblyopie n'est que plus ou moins marquée. Par contre, il est du côté de l'œil un symptôme facile à constater et d'une réelle importance. C'est la papillite, l'œdème de la pupille avec stase veineuse. Ce symptôme a ici les mêmes caractères que dans les tumeurs du cerveau; il est en relation avec la compression exercée sur l'encéphale par le foyer hémorragique. Nous en avons donné la description détaillée au chapitre des tumeurs.

L'examen des autres organes permet de reconnaître quelques particularités. Il est fréquent de rencontrer un ralentissement des battements cardiaques. Du côté de la respiration, on peut noter le rythme de Cheyne-Stokes.

Du côté des fonctions digestives, on a relevé quelques vomissements espacés, avec constipation habituelle, mais non opiniâtre comme dans les méningites aiguës.

Des sueurs générales et des troubles vaso-moteurs sont fréquents.

Parfois il y a de la fièvre, sous forme d'accès, la température s'élevant de un ou deux degrés.

A mesure que la compression générale s'accuse, la dépression et la torpeur intellectuelle deviennent de plus en plus prononcées. Le malade reste plongé dans un demi-sommeil, sinon dans la stupeur. Il n'est pas rare d'observer dans ces conditions des mouvements automatiques, des mouvements involontaires de préhension, de battements de l'air, des tics se répétant avec lenteur et monotonie, des rigidités avec attitude forcée de la nuque. Le gâtisme, les accès apoplectiformes, les escarres, la congestion pulmonaire, le coma précédé de convulsions, mettent fin à ce lamentable état.

La marche de la maladie est indiquée en ces grandes lignes avec la double division précédente. A la période de méningite correspondent des symptômes d'excitation, de douleur localisée. Brusquement ou lentement survient un état de dépression marquée du côté de l'intelligence et de la motricité, parfois des paralysies locales. La compression générale ou locale par l'épanchement rend compte des symptômes de cette période.

La durée habituelle est, en totalité, de plusieurs semaines ou plusieurs mois.

La mort est presque toujours la conséquence de la pachyméningite hémorragique. Cependant, à titre d'exception, il faut rappeler que, même après l'épanchement, il peut survenir une organisation secondaire, avec transformation en kyste à contenu fibrineux et même infiltration calcaire. De tels faits démontrés par les autopsies sont la preuve d'une guérison relative, assignant à la maladie une durée indéterminée et établissant en outre la possibilité de son évolution à peu près latente.

Symptômes des hémorragies non enkystées. Hémorragies pie-mériennes, ventriculaires, cérébrales, basilaires. — Contrairement aux hémorragies qui se font au sein de fausses membranes, le sang, quel que soit le point d'où il provient, se répand dans les espaces méningés, là où il trouve la résistance moindre et l'accès le plus facile. Il diffuse en particulier dans l'espace sus-arachnoïdien, ou, si l'hémorragie est moins abondante, dans les espaces et les confluents qui sont situés au-dessous de l'arachnoïde. Les symptômes correspondants ne sont nullement en relation avec l'un ou l'autre de ces deux sièges de prédilection. En matière d'hémorragie diffuse, tout est subordonné à la brusquerie et à la quantité du sang épanché, c'est-à-dire au degré de la compression. Si l'on a pu, en raison des faits rapportés par Prus et par Calmeil, établir que l'hémorragie dite sous-arachnoïdienne donnait lieu à des symptômes moins intenses que dans l'épanchement sus-arachnoïdien, ce n'est pas le fait de la localisation de la lésion, mais celui de la moindre abondance de l'écoulement sanguin. Pour les mêmes raisons, l'hémorragie sous-pie-mérienne est atténuée en ses symptômes. La preuve en est que, dans les cas où l'épanchement est de même siège, mais en quantité plus abondante, la prétendue distinction symptomatique ne persiste pas. Ainsi se trouve encore confirmé par la clinique le peu d'importance que nous avons signalé, en traitant l'anatomie pathologique, des trop nombreuses subdivisions adoptées en cette matière.

Les hémorragies méningées non enkystées se réduisent très souvent à un petit nombre de symptômes, ceux d'une apoplexie plus ou moins complète, avec parésie des membres, rigidité ou convulsions.

Comme l'hémorragie peut être le résultat final de multiples lésions des vaisseaux, des méninges, de l'encéphale, il existe parfois des prodromes qui correspondent à l'évolution de ces lésions. La démence et l'aliénation mentale précèdent assez souvent l'hémorragie, si fréquente dans les asiles d'aliénés. Dans d'autres cas, il s'agit seulement d'un léger affaiblissement des facultés intellectuelles, de vertiges répétés, de maux de tête, de symptômes d'artériosclérose cérébrale, aortique, rénale, etc. Il faut insister sur la céphalalgie. Elle peut précéder l'hémorragie de plusieurs mois et être de la plus grande intensité. Ce fut le cas chez un vieillard athéromateux que nous avons pu observer et dont la lésion consistait en artérites multiples des vaisseaux de la pie-mère, en dehors de toute lésion inflammatoire.

Avec ou sans prodromes, l'hémorragie méningée, au moment où elle se produit, s'accuse par une apoplexie, mais dont les caractères sont assez particuliers. Si l'attaque peut se présenter sous la forme de l'ictus apoplectique le plus net, cela du moins n'est pas la règle générale. Voici comment les choses se passent dans les cas les plus typiques : le malade pâlit, il éprouve du malaise avec tendance à la

lipothymie sans perte subite de connaissance, sans chute immédiate. Ces symptômes s'éloignent quelque peu de la signification précise des termes d'*ictus apoplectique*. Un moment après, la perte de connaissance se produit, le malade reste immobile dans le décubitus dorsal : la sensibilité est obtuse ou nulle : habituellement on réveille encore quelques vagues mouvements par une excitation douloureuse du tégument externe ; l'examen permet de constater que, si les muscles sont immobiles, leur résolution n'est pas complète, les membres soulevés ne retombent pas avec l'état de flaccidité de l'apoplexie cérébrale ; on éprouve quelque résistance à les fléchir ou à les étendre, on a l'impression que le tonus musculaire est légèrement augmenté, ou que la rigidité des masses musculaires s'oppose à un certain degré aux mouvements qu'on cherche à leur imprimer ; le pouls est plutôt ralenti et tendu ; il y a incontinence d'urine.

La première de ces deux phases, pâleur avec état lipothymique, est la conséquence de la perte de sang ; la seconde est probablement le résultat de la compression avec ischémie de l'écorce cérébrale et de la congestion compensatrice des centres sous-corticaux.

Le premier stade peut aussi être constitué par un état de somnolence plus ou moins profonde, auquel succède le coma, puis la mort. Encore ici il est possible de reconnaître, dans la somnolence qui précède le coma, le caractère d'une lésion qui ne s'établit pas tout à coup, avec cette brusquerie significative qu'elle comporte dans l'hémorragie cérébrale. L'apoplexie méningée s'établit avec plus de lenteur ; une fois le vaisseau ouvert, il faut, pour que les accidents se produisent au complet, que la compression s'exerce sur l'ensemble de l'encéphale ; c'est peu à peu que ce résultat est obtenu, quand le sang, trouvant d'abord une certaine résistance, a pu distendre les espaces méningés dans lesquels il se répand, jusqu'à ce que la pression soit assez grande pour arrêter son écoulement.

C'est à ces conditions de physiologie pathologique que répond le premier caractère de l'apoplexie méningée, à savoir une certaine progression dans la perte de connaissance. Le second caractère est la rigidité qu'on observe souvent dans les membres et qu'il faut mettre en opposition avec l'état de flaccidité de l'apoplexie par foyer intracérébral. A un degré plus marqué, ou plus évident, ce sont des convulsions générales ou partielles, épileptiformes, parfois en accès répétés, qui se produisent ; ou encore, des contractures violentes. C'est un précepte classique de considérer les contractures, dites précoces, au cours même d'une apoplexie comme relevant d'une lésion ou d'une complication méningée ou ventriculaire. Rigidité, convulsions, contractures précoces ne sont probablement que les trois degrés des mêmes conditions anatomiques, et on peut les observer tous trois chez un même malade. On les a attribuées souvent à l'irritation produite par le sang sur les surfaces méningées. Cette irritation n'est

pas très vraisemblable : le sang ne saurait être comparé au nitrate d'argent qui, injecté dans les méninges, a pu produire des convulsions, probablement par absorption et action sur les éléments nerveux. La compression à elle seule paraît de son côté plus apte à provoquer la résolution générale, ou des paralysies localisées en raison de son siège. Pour nous, la compression est en cause, mais seulement en provoquant d'un côté l'ischémie, de l'autre l'hyperémie compensatrice, ainsi que nous l'avons dit plus haut.

Parfois on observe une paralysie, une hémiplégie. On a également cité la possibilité de convulsions des muscles oculaires. Rarement il existe des troubles pupillaires. Le pouls, d'abord normal ou ralenti, s'accélère de plus en plus, jusqu'à 140 environ ; il devient en même temps de plus en plus faible. Le coma s'accuse de plus en plus et la mort survient rapidement.

Dans d'autres cas, à évolution plus lente, après l'apoplexie, le malade revient à lui. Il est abattu et prostré ; toujours il accuse de la céphalalgie, localisée ou non ; souvent on constate alors nettement une hémiplégie, parfois une diplégie si l'épanchement occupe les deux hémisphères. A ce moment, des accès convulsifs peuvent encore éclater et même des accès subintrants. On peut voir apparaître la fièvre avec langue sèche et brunâtre, état typhoïde, délire ou subdélirium. Ce délire, cette fièvre, ces accès subintrants sont certainement en rapport avec une infection secondaire aiguë.

La mort peut encore survenir au bout de plusieurs jours avec accélération croissante du pouls et torpeur progressive. Enfin le mal peut passer à l'état chronique, durer quelques mois, avec ou sans paralysies, avec affaiblissement général et état de marasme.

Tel est habituellement le tableau clinique de l'apoplexie méningée. Mais, d'autre part, certaines circonstances peuvent le modifier de façon assez notable.

L'hémorragie est fréquente chez les nouveau-nés. La mort du fœtus en est la conséquence, ou bien l'enfant naît vivant mais en état d'asphyxie. L'asphyxie des nouveau-nés serait dans un tiers des cas, d'après Cruveilhier, causée par une hémorragie des méninges. Dans ce cas l'enfant est en état de mort apparente, et souvent il succombe très peu de temps après la naissance sans aucun symptôme spécial. Si la vie se prolonge quelques jours, on observe de la cyanose, de l'apathie, des convulsions, de la dyspnée. D'après Legendre, la contracture des membres et les raideurs musculaires pourraient s'observer également.

D'une façon générale, les symptômes permettent plus de soupçonner que d'affirmer la présence d'un épanchement de sang. Il paraît certain que la maladie peut guérir dans quelques cas, qui sont l'exception. La maladie de Little, la diplégie infantile, et probablement d'autres maladies de l'encéphale et datant de la naissance, reconnais-

sent, parmi leurs causes diverses et multiples, l'hémorragie méningée, avec les lésions qui l'accompagnent.

L'épanchement traumatique offre également quelques caractères particuliers. D'après Gérard-Marchant, la compression cérébrale est beaucoup plus intense et plus rapide dans les épanchements extradure-mériens, qui se collectent dans la zone décollable et forment tumeur, que lorsqu'il existe un épanchement intradure-mérien étendu en surface. L'hémiplégie et le stertor sont les deux symptômes principaux dont l'association implique que le traumatisme est compliqué d'hémorragie. D'après le même auteur, le stertor, le coma, l'hémiplégie, la résolution générale peuvent être masqués par l'appareil symptomatique de la contusion cérébrale ou de la commotion, si souvent contemporaines d'un épanchement intracranien. Enfin ces divers symptômes n'ont pas de valeur s'ils ne sont pas associés ; au contraire, ils sont presque pathognomoniques s'ils coïncident (1). La mort en est la conséquence la plus habituelle.

L'hémorragie méningée est parfois la complication de l'asystolie cardiaque. Les symptômes en sont souvent obscurs. Le malade, cyanosé, présente des veines jugulaires saillantes et dilatées, quelques vertiges ou de l'assoupissement annonçant un état de congestion veineuse de l'encéphale, à laquelle se mêlent, souvent d'une manière fort indistincte, les signes de la rupture d'une veinule de la pie-mère. Au cours des infections aiguës, si l'hémorragie est de peu d'abondance, les symptômes en sont entièrement couverts par les manifestations cérébrales de l'infection.

Il en fut ainsi chez un malade, atteint de grippe infectieuse, que nous avons pu observer. Les symptômes cérébraux, maux de tête, délire, spasmes musculaires, insomnie, phénomènes méningitiques, qui existèrent dès le début, traduisaient un ensemble de lésions dont l'hémorragie pie-mérienne n'était qu'une partie. Celle-ci n'en est pas moins l'une des lésions possibles des infections aiguës à déterminations encéphaliques.

DIAGNOSTIC. — Il faut reconnaître que le diagnostic de l'hémorragie méningée offre souvent de réelles difficultés.

Dans les cas où la maladie causale évolue en deux phases distinctes, l'hémorragie a été souvent précédée de symptômes qui peuvent mettre sur la voie du diagnostic. Mais, d'autre part, ces symptômes peuvent se rencontrer dans d'autres maladies, soit à l'état isolé, soit combinés, soit en totalité. La céphalalgie, le rétrécissement pupillaire, les vertiges, la torpeur cérébrale appartiennent à la syphilis cérébrale, aux tumeurs de l'encéphale, aussi bien qu'à la pachyméningite qui précède l'hémorragie. Ce qu'on peut dire, c'est que la douleur de la

(1) Gérard-Marchant, *loc. cit.*, p. 125 et 126.

syphilis est surtout nocturne, c'est que la méningite qu'elle produit est de beaucoup plus fréquente au niveau de la base. De la sorte, cette localisation entraîne presque forcément des signes de compression ou de destruction au niveau des nerfs craniens qui tous traversent la région intéressée. Les paralysies oculaires, faciales, les douleurs dans la sphère du trijumeau, les atrophies papillaires, la surdité, etc., sont donc en rapport avec la syphilis, en ce que celle-ci se localise plus souvent à la base de l'encéphale. L'âge et les antécédents du malade, l'action du traitement auront également une certaine valeur.

La céphalalgie, les vertiges, la torpeur sont également les signes habituels des tumeurs. La pachyméningite se rencontre plus spécialement chez les alcooliques, les vieillards, les aliénés, les traumatisés à une date plus ou moins éloignée. La stase papillaire est un symptôme des plus fréquents dans les tumeurs de l'encéphale. Il l'est beaucoup moins dans la pachyméningite et il semble qu'il s'y montre d'une façon beaucoup plus tardive. Il y a en cela quelques éléments d'un diagnostic différentiel qui d'ailleurs ne sont nécessaires que dans certaines conditions, toutes les tumeurs étant loin de pouvoir prêter à confusion.

Les accidents paralytiques peuvent encore survenir au cours de la méningite tuberculeuse et avoir été précédés par conséquent de symptômes d'irritation méningée. En pareil cas, la confusion est surtout possible dans la méningite tuberculeuse de l'adulte qui peut, on le sait, se présenter avec des localisations et une allure de maladie chronique. Or la méningite tuberculeuse chronique est rare chez l'adulte et plus encore chez le vieillard, tandis que ces deux âges, et surtout le second, sont plus spécialement ceux de la pachyméningite hémorragique. D'autre part, s'il s'agit d'enfants, cette dernière maladie est plus fréquente de la naissance à l'âge de trois ans, tandis que la tuberculose des méninges commence à se montrer à cette époque. De plus, dans la pachyméningite la douleur est plus fixe, moins exacerbante, les vomissements sont plus rares, la constipation moins opiniâtre que dans la tuberculose.

Si de la méningite on passe aux signes de l'épanchement de sang, dont les principaux sont l'apoplexie, l'hémiplégie et les convulsions, un diagnostic s'impose avec une autre catégorie de maladies, au cours desquelles se rencontrent ces mêmes symptômes. Et tout d'abord l'hémorragie cérébrale. A ce sujet nous devons revenir, en y insistant, sur le parallèle que nous avons déjà indiqué entre l'apoplexie méningée et l'apoplexie cérébrale, en traitant des symptômes de l'hémorragie non enkystée. Il y a là des différences sensibles. L'hémorragie méningée, pour aboutir à la perte de connaissance, doit arriver à comprimer en masse les centres nerveux ; il faut donc que le sang soit versé en abondance. Or il éprouve une certaine résistance, il se répand avec une certaine lenteur. De là,

l'apoplexie n'a pas la brusquerie qu'on observe dans l'hémorragie du cerveau, elle s'accuse d'abord par des signes de pâleur, de défaillance, de somnolence, pour aboutir à son terme ultime, le coma. Dans l'hémorragie cérébrale, le mécanisme du symptôme apoplexie est fort différent : ce n'est pas par la quantité de sang et la compression que l'ictus se produit, c'est par la déchirure brusque, secondaire, complète d'emblée de la substance nerveuse. Ainsi, pour les méninges l'apoplexie est en quelque sorte progressive : elle est brusque et complète dans l'hémorragie cérébrale.

Si une paralysie doit survenir, les mêmes différences se retrouvent dans l'un et l'autre cas. A la rupture subite de la substance nerveuse correspond une hémiplégie atteignant de suite son maximum ; à la compression lente succède une hémiplégie lentement progressive. La première ne peut que décroître, la seconde ne peut qu'augmenter.

L'ictus et l'hémiplégie des thromboses se rapprochent davantage de ce qu'on voit dans l'hémorragie méningée ; le malade, sans perdre connaissance complètement, peut assez souvent se rendre compte du développement de sa paralysie. Eh bien, dans l'apoplexie méningée, il n'en est pas ainsi : la compression entraîne le plus souvent la perte de connaissance avant l'hémiplégie, si toutefois celle-ci a lieu, ce qui n'est pas la règle. Il y a en cela une différence assez importante et que le diagnostic ne saurait négliger.

En troisième lieu viennent la rigidité et les convulsions. Celles-ci se rencontrent dans l'hémorragie cérébrale, où l'on connaît les contractures dites précoces et les convulsions, mais c'est surtout lorsque le sang, déchirant la substance nerveuse, fait irruption dans les espaces méningés ou dans les ventricules, que ces symptômes peuvent éclater. Ils sont donc en général l'indice d'une hémorragie méningée.

Les attaques d'épilepsie partielle ou généralisée ont des causes extrêmement multiples, et c'est surtout en raison des symptômes qui les accompagnent, des maladies qui en sont l'origine, que le diagnostic peut tirer ses indications précises. Nous n'y insisterons pas davantage.

Enfin, après la période de méningite, quand elle existe, après celle de l'épanchement, l'hémorragie méningée peut aboutir à un état kystique, à la période dite d'organisation, période chronique, pendant laquelle peuvent persister quelques phénomènes de compression.

Chez les enfants, la présence de l'hydrocéphalie *acquise*, avec élargissement des fontanelles, saillie du front en avant, voûte cranienne repoussée en dehors, et succédant aux symptômes l'irritation méningée, permettra un diagnostic assez précis.

Chez les adultes, au contraire, la période de kyste organisé ne s'accuse que par des signes incertains, variables suivant les cas, mais le plus souvent d'une banalité qui ne permet pas de formuler une opinion précise. Chez eux aussi le kyste organisé peut rester absolument latent. S'il y a eu des symptômes, leur succession et les

maladies antérieures, si elles sont de celles qui produisent les hémorragies méningées, pourront du moins fournir quelques présomptions. Il est encore possible qu'à cette période l'examen de la papille puisse être positif.

PRONOSTIC. — TRAITEMENT. — L'hémorragie méningée est invariablement une maladie très grave. Dans la majorité des cas elle se termine par la mort. Celle-ci peut survenir brusquement dans la forme apoplectique avec coma. D'autres fois, la survie a lieu pendant quelques jours ou quelques mois, le malade restant infirme, avec des signes soit de paralysie locale, soit de compression générale. De nouvelles hémorragies peuvent se produire, et il est des formes de pachyméningite où celles-ci se répètent à espaces éloignés, en petite quantité, entraînant une déchéance de plus en plus marquée. D'autres fois encore, l'hémorragie s'organise sous forme de kyste, et ce sont là les cas les plus favorables. Il s'agit alors d'une guérison incomplète. La survie peut être, en ces circonstances relativement rares, d'une durée indéfinie. Enfin on cite des cas, et ceci intéresse également le pronostic, où la maladie est restée complètement latente pendant la vie, l'autopsie seule ayant pu la faire reconnaître.

Dans de telles conditions, que peut et que doit être le traitement?

Dans le cas de pachyméningite hémorragique, l'intervention thérapeutique peut avoir lieu dans chacune des trois périodes qui constituent le processus morbide. A la première période, où il y a méningite, le traitement doit s'efforcer de diminuer l'inflammation. Le repos complet, la glace en application sur la tête, employée chaque fois qu'il y aura douleur, les sangsues aux apophyses mastoïdes, la révulsion sous différentes formes, les purgatifs répétés, le calomel à doses fractionnées, un régime d'où sera exclu tout excitant, sont les principaux moyens à employer.

A la période d'hémorragie, le traitement a pour but de combattre la congestion et de favoriser la résolution des épanchements. Les laxatifs, les purgatifs drastiques, si on se propose une action plus intense, seront utiles dans ce but. Les ventouses sèches en application répétée, les ventouses scarifiées à la nuque, la saignée ou les sangsues, si l'état du malade le comporte, ou si l'hémorragie coïncide avec la suppression d'hémorroïdes, seront employées également.

A la troisième période, l'iodure de potassium sera associé à l'un des moyens précédents de révulsion ou de dérivation du côté de la peau ou de l'intestin. Dans tous les cas, le régime sera sévèrement surveillé; le malade séjournera dans une chambre bien aérée et fraîche, la tête élevée et découverte.

Le traitement de l'hémorragie non enkystée comporte exactement les mêmes indications et les mêmes moyens que dans l'hémorragie cérébrale.

INSOLATION. — COUP DE CHALEUR

PAR

L. VAILLARD

Médecin principal de l'armée,
Professeur du Val-de-Grâce.

La chaleur atmosphérique portée à un certain degré détermine chez l'homme et les animaux des troubles morbides plus ou moins graves, souvent mortels, que l'on désigne sous le nom d'*insolation*, de *coup de chaleur*.

Ces accidents, qu'il ne faut pas confondre avec le *coup de soleil* (érythème cutané fugace dû à l'action vive des rayons solaires), sont communs dans les armées. On les observe sous toutes les latitudes, non seulement dans les pays où l'élévation excessive de la température constitue la caractéristique du climat, mais aussi dans les régions tempérées, et même à leur limite septentrionale. Toutefois, c'est dans les régions tropicales ou chaudes, notamment aux Indes, qu'ils sont communs et graves. Les médecins militaires anglais ont cité maint exemple de régiments qui, surpris en marche par la chaleur, ont semé leur effectif sur la route et perdu jusqu'à 60 hommes dans la même journée. La gravité de ces accidents se mesure par la mortalité qu'ils entraînent : 42 p. 100 (Barclay); 33 p. 100 (Buttler); 50 p. 100 Swift). Sur 504 cas réunis par Hill, 259 se sont terminés par la mort. Leur fréquence est également grande sur le littoral de la Chine et de l'Indo-Chine; il est en ces pays des heures du jour où on ne peut s'exposer au soleil sans encourir le risque d'une insolation mortelle : de 1890 à 1896 le corps expéditionnaire du Tonkin en a compté 345 cas avec 34 décès. Sur la côte atlantique des États-Unis certaines années exceptionnellement chaudes (1837, 1847, 1872) ont été marquées par le nombre considérable de décès dus à la chaleur. A New-York, en 1887, la population eut à subir dix-huit jours consécutifs de chaleur torride au sein d'une atmosphère saturée d'humidité; le thermomètre marquait 37° à l'ombre et deux fois il s'éleva à 43°. Pendant cette période, 500 personnes périrent (L. Colin). Quelques voies maritimes, la mer Arabique et surtout la mer Rouge, sont fréquemment en été le théâtre de pareils accidents; à bord des paquebots des passagers succombent au coup de chaleur dans leur chambre. En Algérie l'insolation a fait de nombreuses victimes parmi les troupes durant la phase guerrière de la conquête; lors d'une expédition du maréchal Bugeaud en 1836, 200 hommes furent frappés en quelques heures, 11 se suicidèrent.

Le coup de chaleur n'est point rare en Europe, même par les

latitudes de Paris, Bruxelles et Londres : les travailleurs des champs, les ouvriers que leur profession expose aux ardeurs du soleil, les soldats en marche sont particulièrement frappés. En 1853, un bataillon belge accomplissant une marche de quatre lieues sème les deux tiers de son effectif sur la route ; 19 hommes succombent. En 1854, 100 hommes d'un bataillon de chasseurs sont atteints par la chaleur pendant le court trajet de Vincennes à Paris ; 9 meurent. En 1859 (campagne d'Italie) plus de 2 000 hommes d'une division française tombent sur les rangs dans la journée du 4 juillet, au passage du Mincio. En 1873, près de Charleville, une colonne prussienne perd 18 hommes au cours d'une seule marche. Dans les diverses régions de France, la période des manœuvres militaires est marquée, presque chaque année, par des accidents mortels dont le nombre s'est élevé parfois jusqu'à 14 pour l'ensemble des troupes mises en mouvement. Les accidents semblent être encore plus fréquents et plus graves dans l'armée allemande ; en sept années on y a relevé 773 cas de ce genre, dont 116 suivis de mort (15 p. 100 : Hiller) (1).

ÉTIOLOGIE. — C'est toujours aux périodes les plus chaudes de l'année qu'on l'observe. Aux Indes les formes graves se manifestent avec fréquence en mai et juin, par des températures qui varient de 34° à 40° et même 45°. Le danger est grand lorsque le temps est lourd, chargé d'humidité, circonstance qui diminue l'évaporation sudorale et, par suite, la déperdition de calorique. Le coup de chaleur atteint surtout les sujets exposés à la radiation solaire pendant la marche ou le travail. Mais il frappe aussi les individus abrités, sédentaires sous la tente, dans des baraques ou des maisons ; les mêmes faits s'observent au Tonkin et on les a plusieurs fois signalés en Algérie, particulièrement dans les camps, sous des tentes trop étroites, encombrées ou trop hermétiquement closes, quand les hommes reposent sur le sol nu. Dans ces conditions les sujets inhalent un air dont la température excède de 3, 5 et même 9 degrés celle de l'air que respire un homme debout (Guyon) (2). Les accidents peuvent même survenir la nuit, dans l'immobilité, montrant ainsi que l'action directe du soleil n'est point nécessaire à leur production ; on sait d'ailleurs que la chaleur artificielle produit les mêmes effets chez les individus exposés à un foyer de calorique intense (mécaniciens, chauffeurs, soutier des bateaux à vapeur, etc.).

Dans les pays tempérés, le coup de chaleur ne se manifeste en général qu'à la période la plus chaude de l'été, pendant le jour, et presque exclusivement chez les sujets soumis à l'irradiation solaire. Cependant Duclaux (3) a vu à Villefranche (Haute-Garonne) de nom-

(1) Hiller, Du coup de chaleur dans les marches. Bruxelles, 1887.
(2) Guyon, *Acad. des sciences*, t. LXV.
(3) Duclaux, *Acad. des sciences*, 1864.

breuses personnes qui n'avaient pas quitté leur appartement succomber sous l'influence d'une chaleur excessive.

Parmi les troupes, les accidents s'observent habituellement dans les deux circonstances suivantes :

1° Au moment des revues et des cérémonies militaires : les hommes, en grande tenue, chargés du sac et des armes, contraints à l'immobilité, sont soumis à l'influence de la chaleur et de la radiation solaire, n'ayant pour abriter leur tête qu'une coiffure bien propre, surtout autrefois, à entretenir une température excessive autour de la calotte cranienne ;

2° Pendant les marches et les manœuvres. Les fantassins sont alors plus atteints que les cavaliers, en raison de l'accroissement de chaleur produit par la marche et de ce fait aussi que, respirant plus près du sol, ils inhalent un air plus échauffé. La marche en colonnes serrées favorise les accidents : les hommes placés au centre sont soustraits à l'action rafraîchissante des courants atmosphériques et subissent en outre l'augmentation de température que crée la masse de ceux qui les entourent. Bien que moins exposés, les hommes à cheval sont parfois atteints, surtout les cuirassiers dont l'armure emmagasine et concentre la chaleur.

Il n'est pas nécessaire que la température extérieure soit excessive pour que le coup de chaleur se produise ; en bien des épisodes elle ne s'élevait guère au-dessus de 24 à 25° à l'ombre, mais atteignait en certains cas 30°. Les accidents apparaissent surtout par les temps orageux, le ciel étant plutôt nuageux que lumineux et l'atmosphère saturée d'humidité. Dans l'immense majorité des cas ils surviennent pendant la marche et plus encore après le repas qui coupe la halte ; d'autres fois ils n'éclatent qu'au moment d'un arrêt, dès que le fantassin se débarrasse de son fardeau pour se délasser. En certains cas, enfin, les effets du coup de chaleur ne se manisfestent qu'une heure ou deux après la fin de la marche ; l'homme a poursuivi sa route n'accusant que de la fatigue et une céphalée violente, il se couche et c'est au repos, au gîte ou à la caserne, lorsqu'il est soustrait à la chaleur extérieure, que les troubles graves apparaissent.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les accidents dus à la chaleur se présentent à des degrés divers, suivant l'intensité de la cause, la durée de son application et aussi une certaine part individuelle tenant à la susceptibilité des organes du sujet atteint.

Sous la forme la plus légère, ils se traduisent par de la faiblesse générale, des vertiges, des éblouissements, de la gêne respiratoire avec douleurs constrictives à l'épigastre ; la face est congestionnée, vultueuse, baignée de sueurs ; les carotides et les temporales sont animées de battements énergiques. Ou bien c'est une syncope plus ou moins prolongée ; le malade tombe brusquement, la face pâle, le

corps couvert de sueurs, la respiration entrecoupée, singultueuse ou suspirieuse. En général ces troubles n'ont pas de suite et disparaissent après quelques instants de repos à l'ombre ou dans un endroit frais ; mais ils peuvent marquer le début de phénomènes plus graves.

A un degré plus prononcé, après une phase prémonitoire caractérisée par de l'anxiété précordiale, des vertiges, de la céphalée et une sensation d'étouffement, l'homme chancelle, tombe sans connaissance, dans un état comateux, les membres en résolution ou agités de mouvements convulsifs. Le pouls est plein, vibrant, rapide. La respiration est accélérée, dyspnéique, avec râles muqueux disséminés dans les poumons ; un peu d'écume rosée sort parfois des lèvres. La peau est chaude, couverte d'une sueur abondante, la face turgide et vultueuse. Les pupilles sont tantôt largement dilatées, tantôt contractées. Des vomissements peuvent se produire ainsi que des selles involontaires. La température centrale s'élève souvent au-dessus de 39°. Cet état peut persister, s'aggraver et aboutir à la mort ; mais en général il se dissipe après quelques instants ou plusieurs heures, laissant à sa suite une sensation de courbature, de la céphalée et de la dépression cérébrale.

Dans les formes les plus graves les accidents évoluent parfois d'une manière réellement foudroyante : presque sans prodromes l'homme pâlit, tombe sans connaissance, exécute des mouvements respiratoires rapides, puis expire en quelques minutes. Habituellement l'attaque est précédée d'un ensemble de symptômes dits prémonitoires qui traduisent l'action progressive de la chaleur. C'est d'abord de la lassitude générale, une céphalée intense, des vertiges, de la confusion des idées, des envies incessantes d'uriner ; puis de l'anxiété précordiale, une constriction thoracique, la gêne respiratoire, l'obscurcissement de la vue, l'incertitude de la marche. Les artères de la tête et du cou sont soulevées par des battements énergiques ; le cœur palpite d'une manière tumultueuse et violente. La face se congestionne, les conjonctives s'injectent. La respiration devient de plus en plus difficile, l'homme titube et tombe lourdement dans un état comateux complet, les membres inertes, la sensibilité éteinte dans tous ses modes. Les muqueuses et parfois la face se cyanosent. La poitrine est soulevée par de grands mouvements inspiratoires, ou bien la respiration est courte, saccadée, bruyante et l'auscultation fait entendre des râles humides disséminés dans les poumons. Le pouls est irrégulier, à peine sensible : à la région précordiale on perçoit un murmure confus où il est difficile de distinguer le caractère des bruits du cœur. La peau est sèche, brûlante, et donne à la main une sensation désagréable. Après quelques instants ou quelques heures, le coma persistant toujours, la mort arrive par les progrès croissants de l'asphyxie. C'est dans ces cas, aussi bien dans l'Inde qu'en Algérie,

que l'on a vu la température centrale s'élever à 40°, 41°, 42°, 43°, 44° et même 45° *pendant la vie* ; ces chiffres ont été fréquemment notés (1).

Dans d'autres circonstances la mort survient au milieu de symptômes différents. Après les signes précurseurs déjà indiqués, le malade tombe sans connaissance, la face *pâle*, livide, les yeux fixes et hagards, la pupille contractée. La respiration est anxieuse, entrecoupée ; le pouls petit, filiforme ; la peau froide, enduite d'une sueur visqueuse. Le cerveau délire. La nuque est raide ; les mâchoires sont serrées, les membres contracturés ou agités de convulsions, tantôt partielles, tantôt généralisées. Le malade succombe dans un accès épileptiforme ou après un coma absolu. Des faits de ce genre ont été observés à Paris, à la suite d'une revue passée à Longchamp et relatés par Lacassagne (2).

Les troubles morbides dus à la chaleur semblent donc intéresser de prime abord le système nerveux (céphalée, vertiges, lassitude générale, anxiété respiratoire, palpitations artérielles et cardiaques, coma ou délire), et quelquefois se concentrent presque exclusivement sur lui comme dans la forme signalée en dernier lieu. Mais le plus ordinairement ils se continuent par des désordres respiratoires qui aboutissent à l'asphyxie progressive, d'où le nom d'« asphyxie par la chaleur » donné parfois à ces accidents. Ces symptômes s'accompagnent d'une élévation de la température centrale qui a pu atteindre 43, 44 et même 45°.

Dans les cas mortels l'évolution des accidents est de courte durée. Elle peut être soudaine, presque foudroyante ; c'est l'éventualité la plus rare. Habituellement elle s'accomplit en quelques heures, entrecoupée souvent de rémissions trompeuses et suivies d'une aggravation brusque qui conduit à la mort.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les lésions constatées à l'autopsie consistent en une hyperémie très vive de tous les organes, surtout dans les poumons, les méninges et le cerveau. Les poumons présentent l'état asphyxique ; ils sont gorgés de sang noir, œdémateux, hémorragiés et, en certains cas même, ressemblent à la vue et au toucher à deux énormes caillots de sang. Dans les cavités pleurales et péricardiques on a rencontré des exsudations séreuses et sanguinolentes. Parfois (Wood, Zuber) le cœur a été trouvé vide, rétracté, sec, d'une dureté ligneuse ; mais dans ces faits l'autopsie n'a pu être pratiquée que quelques heures après la mort et on sait que chez les

(1) Zuber, à Biskra, a constaté 44° dans le rectum pendant la vie et 45° une demi-heure après la mort. — Dowler (Nouvelle-Orléans) relève pendant la vie : 40°, 43°, 45°, et dans un cas après la mort, 43°,5. — Lewick (Indes), dans cinq cas pendant la vie : 41°,5, 43°, 43°, 41°,5, 41°, et une fois, après la mort, 44°,5. — Wood, 42°,5, 43°, 40°, 41°,5, 43°, et après la mort, 43°,5.

(2) Lacassagne, Le coup de chaleur (*Soc. méd. des hôp.*, 1877).

sujets hyperthermisés la rigidité musculaire est très prompte à se produire.

SUITES ET CONSÉQUENCES. — Chez les sujets qui guérissent le coup de chaleur laisse souvent à sa suite un état fébrile modéré, des troubles gastro-intestinaux, de la dyspnée et une myalgie générale qui peuvent persister durant plusieurs jours. Parfois aussi, surtout après les formes graves qui ont vivement actionné l'encéphale, on peut observer des troubles nerveux plus ou moins durables : céphalée rebelle, diminution de mémoire, obtusion de l'intelligence, affaiblissement de la vision, vive impressionnabilité du système nerveux, parésies ou paralysies partielles, trouble de la parole. Les états neurasthéniques graves ne sont point rares à la suite de l'insolation, et des vésanies ont paru parfois en être la conséquence.

MODES DE PRODUCTION ET PATHOGÉNIE. — Modes de production. — La cause certaine des accidents est l'action intense du calorique, son accumulation dans l'organisme; mais le surchauffement peut résulter de conditions différentes.

Dans certains cas l'organisme se borne à emmagasiner la chaleur empruntée au milieu extérieur; il est passif. En raison de la haute élévation de la température ambiante, qu'elle qu'en soit d'ailleurs la source (soleil, foyer artificiel), le corps reçoit du milieu qui l'entoure plus de calorique qu'il n'en peut céder; ainsi se produisent dans les pays chauds les coups de chaleur qui frappent les individus au repos ou abrités, les passagers ou chauffeurs pendant la traversée de la mer Rouge. Chez le soldat immobilisé sous les armes au cours d'une revue passée au soleil ou l'ouvrier directement exposé à ses rayons, la radiation solaire suffit à élever rapidement la température des régions soumises à son action. Colin (d'Alfort)(1) insère des thermomètres sous la peau d'un cheval, tantôt sous le peaucier, tantôt à une certaine profondeur dans les masses musculaires superficielles; l'animal est ensuite placé de telle sorte qu'un côté du corps soit exposé au soleil et l'autre à l'ombre. Au début de l'expérience les thermomètres marquent 35°. *Après trente minutes, la température de la région ensoleillée s'est élevée à 42°, l'autre à 32°*; et ce changement s'est produit par une température extérieure de 22°, un vent de Nord presque froid, quoique le soleil fût assez piquant. Mais si l'hyperthermie locale est rapide, la température centrale (rectum, vagin) ne s'accroît que de 1 à 2 degrés, du moins chez les grands animaux comme le cheval. Il n'en est plus de même chez les petits animaux comme le chien et le lapin dont la température centrale atteint vite le degré incompatible avec la vie. Ainsi un

(1) Colin (d'Alfort), Le coup de chaleur (*Acad. de méd.*, 1895).

lapin placé dans une cage suspendue à un mur, au soleil, donnait 43° au rectum après une heure et mourait trois heures et demie après le début de l'insolation. Déjà Vallin (1) avait montré par des expériences bien connues que l'exposition prolongée au soleil de juin, juillet et août, déterminait chez les chiens immobilisés dans une gouttière une hyperthermie progressive (44°, 45°, 46°) et la mort en une ou deux heures.

Le surchauffement du corps relève d'un autre mécanisme lorsqu'il s'agit des accidents observés chez les troupes *en marche*, sous un ciel orageux, souvent nuageux, et par des températures qui n'atteignent même pas celle du corps humain (25°, 30°, 34°). Alors l'exercice musculaire crée une source intérieure de calorique s'ajoutant à celui que le corps reçoit du milieu extérieur. Tout phénomène d'activité musculaire donne lieu à un développement de chaleur que les physiologistes ont mesuré. L'expérience suivante de Colin (d'Alfort) (2) sur le cheval est à cet égard très suggestive. Un thermomètre est insinué entre le sous-cutané de la face et le masséter. Après avoir lu le degré initial, la mâchoire étant au repos, on donne à l'animal quelques poignées de foin ou d'avoine qui mettent immédiatement le gros muscle en action. Dès la deuxième minute de la mastication, la température s'élève de plusieurs dixièmes de degré, et ainsi progressivement jusqu'à la cinquième minute où *l'augmentation totale varie en général de 4 à 6°*; une fois à ce chiffre, elle se maintient sans variation bien notable. Ce dégagement local de chaleur se répercute sur la température du sang en circulation. Chez le même cheval un thermomètre est placé dans la jugulaire qui rapporte le sang des masticateurs. Les mâchoires étant au repos, il marque 35°,8; après deux minutes de mastication, la température s'est élevée à 36°,6. La chaleur produite dans le muscle se diffuse donc en partie dans le sang qui y circule et tend à élever la température de la masse. Colin suppute que, par un exercice violent ou rapide mettant en jeu la presque totalité du système musculaire, un cheval de 500 kilogrammes arriverait en une heure à élever sa température propre de 38° à 43°,5, si cette hyperthermie n'était conjurée par l'équivalence des déperditions. Il est donc certain que lorsque la plupart des muscles se contractent, la calorification musculaire tend à élever la température générale du corps; le travail se prolongeant, cette température devrait croître en progression mathématique si l'excès n'en était éliminé au fur et à mesure grâce à la suractivité fonctionnelle du cœur et du poumon qui assure la réfrigération du sang par son passage à travers l'appareil respiratoire, grâce aussi aux autres moyens régulateurs de la température, rayonnement, perspiration

(1) Vallin, Recherches expérimentales sur l'insolation (*Arch. gén. de méd.*, 1870).

(2) Colin (d'Alfort), *loc. cit.*

insensible, évaporation de la sueur, exhalation aqueuse à la surface du poumon. Si la température extérieure est peu élevée, cette déperdition du calorique suffit généralement pour éviter l'augmentation notable de la température intérieure. Cependant un travail musculaire soutenu et prolongé pourra l'accroître de 1° et même de 2°. Zuber (1) expérimentant sur lui-même, élevait sa température à 38°,5 et même 39°,2 par une marche forcée ou en piochant durant une heure, et cela malgré une sudation abondante. La constatation suivante de Hiller n'est pas moins intéressante. En septembre 1885, par une température extérieure d'environ 20°, Hiller prend, à la fin d'une marche militaire, la température rectale de huit fusiliers : « Les thermomètres accusèrent en peu de minutes plus de 39°. Les hommes avaient tous une température propre de 39°,2 à 40°,1, c'est-à-dire la température d'une forte fièvre. Pendant l'examen, un fusilier perdit connaissance au moment même où le thermomètre atteignait 40°,1. » Lorsque la température de l'air ambiant est elle-même élevée, quand elle se rapproche de la température intérieure ou l'atteint, on conçoit que l'émission de chaleur propre devienne faible ou nulle, surtout si l'atmosphère est humide et calme, si la sécrétion cutanée et l'exhalation pulmonaire fonctionnent mal. La production du calorique devenant supérieure à l'émission, la température du corps s'élève forcément. Ainsi s'explique l'apparition d'accidents chez les troupes en marche, alors que la température atmosphérique n'a rien d'excessif (30°, 28°, 25°). Le travail musculaire a donc une part importante dans le mécanisme du surchauffement de l'organisme et la production des accidents imputables à la chaleur. On sait que le coup de chaleur se manifeste surtout chez les animaux mis hors d'haleine en été par la rapidité des allures auxquelles on les force (chevaux de course, de fiacre), l'intensité du travail auquel on les soumet (chevaux de trait, cheval et bœuf qui labourent en terre forte ou traînent de lourdes charges sur une côte). Dans leurs expériences sur la pathogénie du coup de chaleur, Laveran et Regnard (2) ont montré que, de deux chiens placés dans une même atmosphère surchauffée, celui qui travaille est bien plus rapidement atteint d'accidents graves ou mortels que le chien laissé au repos.

Pour le soldat en marche l'émission de chaleur propre par rayonnement à la surface du corps est entravée par l'uniforme, et si le coup de chaleur est plus fréquent dans l'armée que dans la population civile, cette circonstance n'y est assurément pas étrangère.

Pathogénie. — La pathogénie du coup de chaleur a donné lieu à bien des interprétations; nous ne retiendrons que les principales.

(1) Zuber, *Soc. méd. des hôp.*, 1830.
(2) Laveran et Regnard, *Acad. de méd.*, 1894.

D'après Cl. Bernard (1), la mort par hyperthermie est due à la coagulation des fibres musculaires du cœur. La température de 45° *tue* le muscle en coagulant la myosine; d'autre part, chez les animaux qui succombent à l'échauffement dans une étuve à 80°, tous les muscles sont en état de rigidité cadavérique, et, si on plonge un thermomètre dans le cœur, on trouve toujours le sang à 45°, c'est-à-dire à la température qui produit instantanément la rigidité cadavérique sur le muscle mort. De ce double fait, Cl. Bernard a conclu : « la chaleur agit comme un *poison* du muscle et détermine la mort par *arrêt du cœur* que, chez les animaux, on trouve en rigidité absolue, dur, retracté, insensible aux excitations électriques et ne présentant pas les tremblements fibrillaires qui se produisent lorsqu'on ouvre la cavité thoracique aussitôt après la mort d'un animal ». Telle était aussi l'interprétation que Vallin (2) déduisait de ses expériences. Chez les chiens tués par exposition prolongée au soleil, la température rectale s'élevait de 38° ou 39° à 43°,5, 44°, 45° et même 46°; à l'autopsie le cœur apparaissait contracté, le ventricule gauche d'une dureté ligneuse, insensible aux excitants, ainsi que le diaphragme. La lésion principale, celle d'où dérivent toutes les autres, lui parut être l'arrêt, la rigidité absolue du ventricule gauche et du diaphragme. Zuber (3) corroborait ensuite cette théorie à l'aide d'observations recueillies sur l'homme à Biskra : par des chaleurs de 47°,5 à l'ombre, des sujets frappés du coup de chaleur meurent avec des symptômes d'asphyxie; leur température varie de 43° à 45°, et, à l'autopsie, le cœur est trouvé petit, dur, contracté, sec.

Si ces faits ont leur valeur, ils ne suffisent cependant pas à une explication générale des phénomènes du coup de chaleur. La mort chez l'homme peut en effet survenir alors que la température centrale ne s'élève pas au-dessus de 41°,5, degré compatible avec le libre fonctionnement du cœur et des muscles striés. De même, dans les conditions expérimentales, des animaux succombent avec des températures inférieures à celles qui coagulent la myosine; leur cœur est souple, comme Vallin lui-même, Mathieu et Urbain l'ont plusieurs fois constaté. Enfin Laveran et Regnard, ouvrant rapidement après la mort les animaux tués par la chaleur, constatent que leurs muscles, notamment le myocarde et le diaphragme, ne sont ni rigides, ni coagulés; ils se contractent sous l'influence du courant électrique, et même le cœur, immobile au moment de l'ouverture du thorax, se met à battre d'une manière rythmée après quelques instants. La théorie de la coagulation musculaire n'est donc pas toujours appli-

(1) Cl. Bernard, Leçons sur les propriétés des tissus vivants, 1866. — Influence de la chaleur sur les animaux (*Revue des cours scient.*, 1871, et Leçons sur la chaleur animale, Paris, 1876).

(2) Vallin, *loc. cit.*

(3) Zuber, *Soc. méd. des hôp.*, 1880.

cable ; elle ne saurait expliquer tous les faits, puisqu'elle ne se vérifie pas dans la plupart des cas expérimentaux.

Les analyses de Cl. Bernard, de Vallin et Urbain avaient décelé une diminution considérable de l'oxygène du sang ; quelques auteurs en ont inféré que les troubles de l'hématose devaient jouer un rôle important dans les phénomènes asphyxiques du coup de chaleur. Mais ces analyses avaient porté sur du sang recueilli *post-mortem*. Or la transformation du sang rouge en sang noir est très rapide chez les animaux en hyperthermie et les oxydations continuent à se faire quelque temps après la mort. Opérant sur du sang recueilli *pendant la vie*, Vincent (1) a constamment trouvé que sa teneur en oxygène restait *stationnaire* et *normale*, malgré l'élévation de la température. Laveran et Regnard ont fait la même constatation : la proportion d'oxygène reste normale, tandis que la quantité de CO^2 diminue d'une manière très marquée. La capacité respiratoire de l'hémoglobine est donc intégralement conservée et on ne peut tabler sur les troubles proprement dits de l'hématose.

D'après Vincent, les accidents et la mort seraient dus à l'auto-intoxication par les produits de combustion organique. Cette opinion avait été déjà émise par Hirsch, Lereboullet, Cresson Stillet, mais Vincent lui a donné corps en montrant que chez les animaux hyperthermisés il y a accumulation de déchets très toxiques : il injecte à un animal sain le sang et la macération des viscères (foie, cerveau, bulbe) prélevés pendant les dernières phases de la vie ou après la mort sur un animal tué par la chaleur, et détermine ainsi des symptômes morbides semblables à ceux de l'hyperthermie, quelquefois même la mort, si la dose est suffisante ou le patient assez petit. D'après Vincent, les principes toxiques agissent sur le système nerveux central, en particulier sur le bulbe, et plus spécialement encore sur les centres respiratoires. Cette théorie de l'intoxication renferme sans doute une grande part de vérité. Elle a été cependant mise en doute par Laveran et Regnard, qui ont injecté impunément à un chien sain 250 c^3 de sang défibriné pris sur un chien mort par la chaleur après travail prolongé dans l'étuve. Si donc, disent ces auteurs, le sang des animaux hyperthermisés renferme des principes toxiques (ce qu'ils n'entendent pas contester), ces toxines ne sont pas assez actives pour entraîner la mort lorsqu'on les introduit, même en grande quantité, dans le sang d'un animal sain.

De leurs recherches expérimentales sur la matière, Laveran et Regnard concluent que, dans les conditions ordinaires où se manifeste le coup de chaleur, la mort ne s'explique ni par la coagulation de la myosine, ni par l'asphyxie, ni par l'auto-intoxication, mais bien par des troubles de l'innervation qui se produisent quand la tempé-

(1) Vincent, Recherches expérimentales sur l'hyperthermie. Thèse de Bordeaux, 1887.

rature du milieu intérieur atteint 45° chez l'homme et les animaux supérieurs ; elle serait la conséquence d'une action directe, excitante d'abord, puis paralysante de la chaleur sur le système nerveux.

S'il peut en être ainsi lorsque l'hyperthermie atteint ou approche 45°, comme chez les animaux d'expérience, cette théorie cesse d'être applicable aux cas de mort observés chez l'homme, où l'état thermique du corps ne dépasse pas 39°,5, 40°, 41°,5 ; et ces cas sont nombreux en nos régions parmi les troupes en marche. Pour expliquer ces faits il y a donc autre chose à considérer que l'influence nocive de la chaleur sur le système nerveux, car, au degré où elle peut alors s'exercer, cette action paraîtra bien insuffisante à provoquer des troubles graves et la mort. Sans doute il faut admettre en l'espèce la participation conjointe de l'auto-intoxication comme l'hypothèse la plus plausible, la plus adéquate aux circonstances au milieu desquelles se produisent les accidents. L'intervention si certaine de l'exercice musculaire, de la fatigue, dans la pathogénie du coup de chaleur ne se réduit pas à créer une source intérieure et puissante de calorique : elle augmente aussi les résidus de la combustion musculaire, c'est-à-dire les substances toxiques dont l'action n'est point négligeable ; elle sollicite la suractivité fonctionnelle du cœur et du poumon et contribue largement à l'épuisement nerveux, puisque chaque mouvement volontaire nécessite une dépense d'influx nerveux. Aussi conçoit-on que l'esprit se tourne vers l'ensemble de ces causes agissantes pour interpréter des faits qui sont loin de se présenter toujours avec la simplicité apparente des expériences de laboratoire.

En réalité, la pathogénie du coup de chaleur ne semble pas comporter une explication univoque, parce que les accidents qui le traduisent ou qu'on lui impute révèlent un état complexe, ayant des degrés nombreux, des formes diverses et sans doute aussi des causes multiples.

Prédispositions individuelles. — Quoi qu'il en soit, l'apparition de ces accidents est favorisée par des prédispositions individuelles ; on ne peut concevoir autrement que, sur un ensemble de sujets soumis aux mêmes conditions thermiques, accomplissant la même marche avec un fardeau équivalent, quelques-uns seulement soient frappés. Il a toujours paru que les sujets dont le jeu des émonctoires était vicié ou affaibli présentaient une plus grande aptitude aux troubles provoqués par la chaleur. L'absence de transpiration suffisante les favorise au premier chef. Cette particularité est bien connue des observateurs étrangers à la médecine : un colonel des Indes Hollandaises renvoyait rigoureusement en Europe tous les hommes dont la peau ne transpirait pas, parce que, d'après son expérience, ils ne pouvaient supporter les hautes températures du pays et s'y trouvaient en grand danger. Cependant on voit, dans les marches, les accidents les plus graves atteindre des sujets dont la peau est inondée de

sueurs; une transpiration, même profuse, ne suffit pas toujours pour préserver.

L'influence de l'alcoolisme professionnel ou de l'abus accidentel de boissons spiritueuses n'est pas moins certaine. Dans l'armée, les soldats fréquemment frappés au cours des marches sont ceux qui, la veille du départ, ont commis un excès de boisson, un écart de régime; l'ivresse, même légère, crée une prédisposition marquée. Ces diverses causes suffisent à troubler d'une manière durable ou passagère le jeu physiologique des émonctoires (peau, reins) ou des organes comme le foie, et si on rapporte à l'auto-intoxication une part de la pathogénie des accidents, il y a lieu de croire que tous les organes sont nécessaires à la défense de l'organisme contre les déchets toxiques.

Le médecin inspecteur Kelsch (1) a justement insisté sur la vulnérabilité spéciale des sujets porteurs de tares organiques, d'affections latentes de l'appareil respiratoire (adhérences pleurales), d'insuffisance fonctionnelle du rein et surtout de dispositions morbides, natives ou acquises, du muscle cardiaque. Le cœur, dit-il, avec raison, est le nœud de la situation chez le soldat qui fatigue, c'est à lui qu'incombe la tâche d'assurer une irrigation sanguine suffisante aux muscles qui travaillent et aux poumons qui accomplissent l'hématose; aussi toute lésion latente de cet organe doit-elle se réveiller brusquement sous le coup d'une sollicitation fonctionnelle excessive. De là des accidents brusques que la chaleur facilite et exagère sans doute, mais qui ne ressortissent pas entièrement au coup de chaleur proprement dit.

TRAITEMENT. — La prophylaxie des accidents provoqués par la chaleur se déduit rationnellement de la notion des circonstances au milieu desquelles ils se produisent; dans l'armée, elle fait l'objet de mesures spéciales dont on trouvera le détail dans les Traités d'hygiène militaire (2).

Dès les premiers symptômes du coup de chaleur, le sujet doit être couché à l'ombre ou dans un endroit frais, allégé des vêtements qui recouvrent le thorax et l'abdomen; la tête sera entourée de compresses imprégnées d'eau froide et fréquemment renouvelées, ou bien de glace si possible; on flagellera la face et la poitrine avec un linge trempé dans de l'eau froide. Le plus souvent ces moyens simples, aidés de l'inhalation d'une petite dose d'éther, suffisent à dissiper les accidents initiaux.

Si l'atteinte est sévère, marquée par du coma avec symptômes d'asphyxie, faiblesse respiratoire et cardiaque, l'intervention doit être prompte et active. En outre de la réfrigération énergique de la tête et du thorax (affusions froides, enveloppement par les linges mouillés),

(1) Kelsch, A propos du coup de chaleur (*Acad. de méd.*, 1895).
(2) Laveran, Traité d'hygiène militaire.

il convient de recourir aux stimulants propres à prévenir la défaillance du myocarde et des muscles respirateurs : frictions excitantes, sinapismes sur les membres ; injections sous-cutanées d'éther, d'huile camphrée, de caféine ; respiration artificielle, tractions rythmées de la langue. Les injections de sérum artificiel pourront être employées avec avantage. Si les symptômes de congestion pulmonaire et les menaces d'asphyxie le commandent, on aura recours à la saignée. Il existe des divergences profondes sur l'opportunité de ce dernier moyen. Les médecins anglais de l'Inde ne saignent jamais. Jacubash, Horn, proscrivent l'émission sanguine comme un crime thérapeutique. Obernier, Passauer, Trastour, Fonssagrives, Lacassagne en sont au contraire partisans dans un grand nombre de cas. Géraud (1) la préconise comme un des moyens les plus efficaces d'enrayer les accidents ; non seulement la saignée ne lui a jamais paru nuisible, mais il lui a certainement dû la guérison dans cinq cas très graves.

Le traitement des symptômes asphyxiques du coup de chaleur doit être poursuivi avec une insistance inlassable ; bien des sujets dont la situation paraissait désespérée, en état de mort apparente, ont pu être rappelés à la vie par l'application prolongée de la respiration artificielle. Il importe surtout de ne pas se laisser induire en erreur par des rémissions trompeuses qui conduisent trop tôt à considérer le malade comme hors de danger ; abandonné à lui-même il peut retomber dans un état grave et périr faute de soins suffisamment prolongés.

(1) Géraud, La saignée dans le coup de chaleur (*Arch. de méd. milit.*, 1888).

MALADIES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

PAR

J. DEJERINE

Professeur à la Faculté de médecine.
Médecin de la Salpêtrière,

ET

ANDRÉ THOMAS

Ancien interne des Hôpitaux.

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES.

Les progrès réalisés dans la deuxième moitié du siècle dernier par l'investigation clinique et anatomique ont permis de dégager dans la pathologie médullaire quelques entités morbides bien définies : parmi ceux qui ont le plus contribué à isoler des types bien tranchés et à développer nos connaissances dans ce domaine, une place prépondérante appartient à Duchenne (de Boulogne) et à Charcot. Avec les seules ressources de la clinique, avec ses qualités d'observateur génial, Duchenne, parmi tant d'autres découvertes, a édifié les premières assises de l'atrophie musculaire progressive et de l'ataxie locomotrice. Charcot, appliquant à l'étude des maladies nerveuses la méthode anatomo-clinique créée par Laennec, imprima, tant en France qu'à l'étranger, une impulsion considérable à cette branche de la médecine.

L'évaluation des progrès réalisés dans le courant du siècle dernier se mesure à la simple comparaison de nos traités classiques modernes avec les traités de la première moitié du siècle, celui d'Ollivier (d'Angers) entre autres (1827). La pathologie médullaire a trouvé un appui précieux dans l'anatomie et la physiologie expérimentale : les découvertes de Magendie (1822-1839), sur les fonctions des racines antérieures et postérieures, de Müller et de Marshall Hall (1837) sur les mouvements réflexes, de Pflüger (1853) sur les lois qui les régissent, les lois de dégénérescence dues à Waller (1856) et les conclusions qu'il en a tirées, à savoir que la partie antérieure de la moelle épinière est le centre trophique des racines antérieures, que le ganglion spinal est le centre trophique des racines postérieures; tout ce faisceau de découvertes a puissamment facilité l'étude des maladies de la moelle. Il faudrait encore évoquer toutes les expériences mémorables de Cl. Bernard, de Schiff, de Brown-Séquard, de Vulpian ; avec l'*Électrisation localisée* et la *Physiologie des mouvements* de Duchenne, l'étudiant qui désire avoir sur les fonctions de

la moelle épinière autre chose que des notions vagues et superficielles, devrait choisir comme introduction à l'étude de la pathologie médullaire l'article Moelle de Vulpian (*Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*), pur chef-d'œuvre d'esprit critique et de jugement.

L'anatomie pathologique de la moelle a subi le contre-coup des méthodes de perfectionnement introduites dans l'étude de l'histologie en général. On ne se borne plus, comme au temps de Cruveilhier qui n'en avait pas moins entrevu les dégénérations secondaires, à un simple examen macroscopique. Il n'est plus besoin, à l'exemple de Türck, de rechercher les corps granuleux, indices de la dégénération de la fibre nerveuse, dans de petits fragments prélevés au moyen de ciseaux sur les tissus présumés malades; la méthode des coupes sériées, les nouveaux procédés de coloration, dont quelques-uns sont spéciaux à l'étude du système nerveux (méthodes de Weigert, de Marchi, de Nissl), ont simplifié la tâche en même temps qu'ils ont précisé les résultats. Cette heureuse évolution de l'anatomie pathologique a considérablement contribué à élargir nos connaissances en anatomie normale; par la méthode des dégénérations secondaires, qui permet de suivre le trajet des faisceaux et des fibres, l'étude des rapports qui existent entre les différentes parties du système nerveux est aujourd'hui très avancée.

L'anatomie pathologique de la moelle est actuellement bien connue dans ses grandes lignes, grâce aux travaux de Türck, Charcot, Bouchard, Vulpian, Luys, Virchow, Friedreich, Leyden, etc.

La méthode de Golgi, si bien utilisée par Ramon y Cajal, a profondément modifié nos idées sur les rapports des éléments nerveux entre eux; il était admis autrefois, sur la foi des travaux de Gerlach, que les éléments nerveux communiquaient entre eux par des réseaux: à la suite des recherches de Ramon y Cajal, v. Kölliker, v. Lenhossek, leur indépendance a été proclamée, et chaque cellule nerveuse, avec ses prolongements protoplasmiques, cylindraxile, et leurs arborisations, n'entre en relation avec les autres éléments nerveux que par simple contact: elle constitue un organe libre, un *neurone*. Le dernier mot n'est peut-être pas dit à ce sujet, car les résultats d'autres méthodes plus récentes semblent peu conformes à cette manière de voir. La théorie du neurone a été néanmoins précieuse dans l'interprétation de certains phénomènes et, en tout cas jusqu'à aujourd'hui, elle est la seule qui soit démontrée par l'anatomie pathologique et la pathologie expérimentale.

Cruveilhier avait signalé l'induration que présente la moelle dans certaines conditions pathologiques: cette induration est due au développement exagéré du tissu interstitiel; c'est une sclérose, mais une sclérose spéciale due à la multiplication des éléments névrogliques (Virchow).

Cette sclérose se substitue peu à peu aux éléments nerveux disparus

au cours des dégénérations dites *secondaires*, c'est-à-dire consécutives à la séparation des fibres nerveuses d'avec leurs centres trophiques; mais elle peut aussi se développer d'emblée, se localisant, dans certains cas, dans des faisceaux limités, végétant ailleurs sans règle dans des systèmes de fibres de nature et d'origine différentes : d'où la division de Vulpian en *scléroses systématiques* ou *fasciculées* et en *scléroses diffuses* : les scléroses systématiques peuvent par conséquent être secondaires (telles les scléroses des dégénérations secondaires) ou primitives.

Le rôle de la sclérose (dans les affections systématiques primitives) a été plus tard diversement interprété, les uns faisant de la prolifération interstitielle le premier stade de la maladie, les autres l'envisageant comme une réaction secondaire à la disparition des éléments parenchymateux. Quoi qu'il en soit, il existe des maladies de la moelle qui n'atteignent qu'un ou plusieurs systèmes de fibres à l'exclusion des autres : ce sont les affections systématiques; les autres sont plus capricieuses et moins électives dans leurs localisations : ce sont les affections non systématiques. Cette classification de Vulpian sera suivie dans le cours de cet article.

Malgré la délimitation précise des maladies de la moelle, il arrive encore que l'observateur se trouve en présence de complexus cliniques ou anatomiques qui ne rentrent dans aucun des cadres aujourd'hui universellement admis; s'il ne peut leur appliquer une étiquette, il peut du moins en dépister la parenté et en présumer la localisation. Pour arriver à ce résultat, il n'a qu'à faire appel à ses connaissances en physiologie normale et pathologique, il y puisera les éléments suffisants pour affirmer la participation de tel ou tel système; car à l'altération de chacun d'eux appartient une symptomatologie invariable : elle se dissimule parfois au cours d'un syndrome complexe, mais il est rare cependant qu'elle échappe à une observation attentive et méthodique.

La pathologie de la moelle est en somme une des acquisitions médicales les plus solidement établies; encore en voie d'évolution, elle est arrivée à un degré d'avancement que lui envieraient beaucoup d'autres branches de la médecine.

ANATOMIE NORMALE. — Une description détaillée des parties constituantes de la moelle ne saurait figurer en tête de cet article, et nous renvoyons pour cela aux traités d'anatomie des centres nerveux; mais il est indispensable, pour la compréhension des divers chapitres qui vont suivre et plus particulièrement en ce qui concerne l'anatomie pathologique, de rappeler en quelques mots les origines, le trajet et la terminaison des faisceaux de la moelle épinière, la topographie et la constitution des principaux groupements cellulaires.

Il existe deux éléments fondamentaux à considérer dans la

structure de la moelle : la substance blanche et la substance grise.

Sur une coupe perpendiculaire à l'axe longitudinal et traitée par les méthodes usuelles de coloration, la moelle apparaît divisée en deux moitiés parfaitement symétriques : en avant par la *fissure médiane antérieure*, en arrière par le *sillon médian postérieur* et le *septum médian postérieur*.

Chaque moitié de la moelle est constituée par de la substance blanche et de la substance grise. La substance grise est entourée de toutes parts de substance blanche, son plus grand diamètre est dirigé d'avant en arrière, elle est renflée en avant où elle forme la *corne antérieure*, plus étroite et plus allongée en arrière où elle constitue la *corne postérieure*. Le tissu spongieux dont est formée la substance grise est coiffé au niveau de la corne postérieure par un croissant de substance transparente : c'est la *substance gélatineuse de Rolando*.

La zone intermédiaire à la corne antérieure et à la corne postérieure est appelée *base* de la corne antérieure ou de la corne postérieure, suivant que l'on envisage les plans les plus antérieurs ou les plus postérieurs : elle envoie en dehors dans la substance blanche un prolongement angulaire ou *corne latérale* : celle-ci ne se détache nettement que dans la région dorsale. L'ensemble des cornes antérieure, postérieure et latérale, non plus envisagé sur une coupe mais sur toute la hauteur de la moelle, est désigné sous le nom de *colonne grise*.

Les deux colonnes grises sont unies par un pont de substance grise ou *commissure grise*, percée en son centre et sur toute la hauteur de la moelle d'un canal vertical ou *canal épendymaire*. Sur une coupe transversale, les deux colonnes grises et la commissure grise figurent un H.

De la substance grise, et principalement dans l'espace qui s'étend entre la corne latérale et la corne postérieure, s'irradient dans la substance blanche de nombreuses et fines travées qui forment ainsi un réseau, dont les mailles emprisonnent les fibres longitudinales du cordon correspondant (processus réticulaires).

De l'extrémité antérieure des cornes antérieures partent les *racines antérieures* qui sortent de la moelle au niveau du *sillon collatéral antérieur* : en arrière et un peu en dedans des cornes postérieures, on voit pénétrer les *racines postérieures* au niveau du *sillon collatéral postérieur*.

Toute cette partie de la substance blanche qui est délimitée en dehors par la circonférence de la moelle, en dedans par les racines antérieures et la substance grise, constitue le *cordon latéral*; le reste de la substance blanche compris entre la corne antérieure, les racines antérieures et le sillon médian antérieur est appelé *cordon antérieur*. Le cordon antérieur et le cordon latéral réunis constituent le cordon *antéro-latéral*. Entre la corne postérieure et le septum médian postérieur est logé le cordon *postérieur*, subdivisé en deux faisceaux

secondaires par le *septum paramédian dorsal* : en dedans, le faisceau *grêle* ou *faisceau de Goll*, en dehors, le faisceau *cunéiforme* ou *faisceau de Burdach*. Le septum paramédian disparaît dans la région dorsale inférieure et fait défaut dans la région lombo-sacrée. La corne postérieure est séparée de la circonférence de la moelle par une petite colonne de substance blanche : la *zone de Lissauer*.

Les deux moitiés symétriques de la substance blanche sont unies entre elles par des fibres à direction transversale qui constituent en avant la *commissure antérieure*, en arrière la *commissure postérieure* : la commissure antérieure forme le fond du sillon médian antérieur, la commissure postérieure est située dans la commissure grise, et court transversalement en avant des cordons postérieurs auxquels elle est directement accolée.

Cette division de la substance blanche est purement topographique : le cordon antérieur, le cordon latéral et le cordon postérieur contiennent en effet des fibres d'origine et de direction très différentes.

La topographie de la moelle, et plus particulièrement celle de la substance grise, varie assez sensiblement suivant les régions.

La substance grise, et plus spécialement la corne antérieure, augmente considérablement au niveau du renflement cervical (cinquième, sixième, septième, huitième racines cervicales et première racine dorsale) et du renflement lombaire. A partir du renflement lombaire, la substance grise occupe une place de plus en plus considérable, et dans la région sacrée inférieure, elle l'emporte très notablement sur la substance blanche. Il faut signaler aussi ce fait que, dans ces dernières régions, les cornes postérieures sont relativement beaucoup plus développées qu'au niveau du renflement cervical, tandis que les cordons antéro-latéraux se réduisent de plus en plus.

Sur toute la hauteur de la région dorsale (très nettement depuis la troisième racine jusqu'à la douzième exclusivement), l'extrémité antéro-interne de la corne postérieure est occupée par une masse de substance grise, très nettement délimitée et de forme circulaire sur une coupe transversale : c'est la *colonne vésiculaire de Clarke*.

Substance grise. — Elle est principalement constituée par des cellules nerveuses, des arborisations cylindraxiles, des noyaux et des fibrilles névrogliques ; on y rencontre également des fibres nerveuses myélinisées qui la traversent en divers sens, et enfin des vaisseaux.

Les cellules nerveuses sont de deux ordres : les cellules à cylindraxe long : cellules radiculaires et cellules des cordons, et les cellules à cylindraxe court ou cellules du type II de Golgi.

Les cellules radiculaires sont représentées pour la plupart par les gros éléments ganglionnaires qui occupent la corne antérieure ; leur prolongement cylindraxile, unique, se continue avec une fibre des racines antérieures. v. Lenhossek et Ramon y Cajal décrivent en outre des cellules qui occupent principalement la partie postérieure de la

corne antérieure, et dont le prolongement cylindraxile s'engage dans les racines postérieures : par opposition aux précédentes qui sont appelées *cellules radiculaires antérieures*, elles sont désignées sous le nom de *cellules radiculaires postérieures*.

Les *cellules des cordons* sont généralement moins volumineuses que les cellules radiculaires ; comme elles, ce sont des cellules à cylindraxe long dont les prolongements protoplasmiques se terminent librement, soit dans la substance grise, soit dans la substance blanche. Leur cylindraxe suit un trajet ascendant ou descendant dans la substance blanche, ou même se bifurque en une branche ascendante et une branche descendante : suivant que le cylindraxe est destiné au même côté de la moelle ou au côté opposé, ou même aux deux côtés, Van Gehuchten désigne ces cellules sous le nom de cellules des cordons *tautomères, hétéromères, hécatèromères*.

Les cellules des cordons hétéromères dont le prolongement cylindraxile s'engage dans la commissure antérieure pour s'arboriser dans la substance grise du côté opposé, ou pour contribuer à former le cordon antéro-latéral croisé, sont appelées *cellules commissurales*.

Les cellules de la colonne de Clarke sont particulièrement volumineuses et riches en prolongements protoplasmiques.

La substance gélatineuse de Rolando est la région la plus riche en cellules ; on y trouve deux types : les cellules à cylindraxe court de Golgi (le cylindraxe s'arborise sur place) et les cellules à cylindraxe long ou cellules des cordons.

La substance grise contient, outre les cellules, de riches réseaux de fibres nerveuses. Ce réseau est formé de fibres de calibre variable qui ne s'anastomosent jamais, contrairement à l'ancienne opinion de Gerlach, et qui n'entrent en rapport avec les cellules nerveuses que par simple contact au moyen d'arborisations péricellulaires. Cette donnée fondamentale, introduite dans la science par His, Forel, Ramon y Cajal, a été battue tout récemment en brèche par Bethe et Apathy ; d'après ces auteurs, qui sont arrivés à des résultats semblables en employant des procédés différents de coloration, il y aurait non pas contact des fibres et des cellules, mais pénétration de celles-ci par celles-là. La théorie des rapports par contact est néanmoins encore la plus universellement admise, car si elle ne repose pas sur des preuves histologiques indiscutables, elle est, ainsi que nous l'avons déjà précédemment indiqué, la seule qui soit sanctionnée par l'anatomie pathologique et l'expérimentation.

Les arborisations terminales ne sont pas fournies indifféremment par tel ou tel système de fibres. Autour des cellules des cornes antérieures s'arborisent les fibres descendantes du faisceau antéro-latéral, les collatérales réflexes des racines postérieures, les fibres de la commissure postérieure ; ce sont les mieux connues : en décrivant le trajet des faisceaux médullaires, nous aurons l'occasion de revenir

sur la provenance des arborisations terminales dans d'autres régions de la substance grise.

La plupart des auteurs admettent que les fibres du faisceau pyramidal s'arborisent directement autour des cellules ganglionnaires des cornes antérieures. v. Monakow est d'un avis contraire, et, d'après lui, il y aurait entre ces deux éléments un neurone intercalaire : ce seraient des cellules du type II de Golgi dont le cylindraxe se diviserait en un grand nombre de ramifications, qui s'arboriseraient à leur tour à la périphérie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures : chaque cellule intercalaire (*Schaltzelle*) pourrait ainsi agir sur un grand nombre d'autres cellules; l'excitation d'une cellule intercalaire par une fibre pyramidale suffirait pour l'innervation associée de plusieurs groupes cellulaires qui préside à une coordination.

Le centre de la commissure grise centrale est occupé par le *canal de l'épendyme*; on le représente en général sur les dessins comme un petit canal cylindrique bordé par une rangée unique de cellules épendymaires ; mais le plus souvent, dans le renflement lombaire et dans la région dorsale, la cavité est remplie de cellules irrégulièrement disposées.

Substance blanche. — La substance blanche est presque exclusivement composée de fibres nerveuses à myéline : les unes prennent leur origine en dehors de la moelle (*fibres exogènes*), les autres dans la moelle elle-même (*fibres endogènes*). Ces dernières ont été décrites pour la première fois par Bouchard (1866), sous le nom de *fibres commissurales*; nous les appellerons *fibres d'association*, le terme de fibres *commissurales* étant réservé aux fibres qui passent d'un côté à l'autre de la moelle. On a décrit de nombreux *faisceaux*, tant dans le cordon antéro-latéral que dans le cordon postérieur : chacun d'eux est formé de fibres reconnaissant une même origine. Leur topographie est en général bien connue; mais leurs limites ne sont pas en réalité aussi tranchées qu'on se l'est tout d'abord imaginé et il est exceptionnel que les fibres d'un faisceau ne soient pas intimement mélangées avec des fibres d'une origine différente.

Cordons postérieurs. — a. *Fibres exogènes ou radiculaires*. — Après leur pénétration dans la moelle, les racines postérieures suivent le bord interne des cornes postérieures (un certain nombre de fibres restent cependant accolées à la pointe de cette corne qu'elles recouvrent en formant la *zone de Lissauer*; elles se coudent un peu plus haut et se terminent dans la corne postérieure). Arrivée au tiers moyen de la corne postérieure, chaque racine envoie un grand nombre de grosses fibres qui se dirigent en avant vers la corne antérieure, où elles s'arborisent autour des cellules ganglionnaires : ce sont les *collatérales réflexes*; d'autres fibres se portent en dehors et s'arborisent autour des cellules des cornes postérieures ; les fibres qui abordent la corne postérieure immédiatement après leur pénétra-

tion dans la moelle constituent les *fibres courtes* du système radiculaire postérieur. Les fibres des racines postérieures qui n'ont pas participé à la formation d'un des systèmes précédents suivent leur trajet ascendant dans les cordons postérieurs, d'abord dans les *bandelettes externes de Charcot et Pierret* ou *zone radiculaire moyenne de Flechsig*; mais, à mesure qu'elles s'élèvent, elles sont refoulées en dedans et en arrière par les fibres des racines sus-jacentes. Un certain nombre se coudent en avant et s'épuisent dans la colonne de Clarke (région dorsale), où elles forment un riche réseau dans lequel sont situées les cellules de la colonne vésiculaire : ce sont les *fibres moyennes* du système radiculaire postérieur. Les fibres les plus longues forment un troisième groupe (*fibres longues*) et se terminent dans les noyaux inférieurs du bulbe, après s'être toujours portées de plus en plus en dedans; c'est ainsi que les fibres ascendantes des racines lombo-sacrées occupent successivement la zone radiculaire moyenne, le faisceau de Burdach, puis le faisceau de Goll; dans la région cervicale, la partie postérieure de ce dernier faisceau est exclusivement composée de fibres radiculaires lombaires et sacrées. Les fibres dorsales en occupent le reste. En d'autres termes, à la région cervicale, le cordon de Goll ne contient que les fibres longues des racines des régions dorsale, lombaire et sacrée. Ces fibres sont d'autant plus rapprochées de la périphérie qu'elles proviennent de régions plus inférieures de la moelle.

Les fibres ascendantes des racines cervicales ne franchissent pas les limites du cordon de Burdach, et aucune d'entre elles n'entre dans le cordon de Goll; mais à mesure qu'elles s'élèvent vers le bulbe elles sont de plus en plus refoulées vers la ligne médiane.

Cependant, avant de suivre leur trajet ascendant dans les cordons postérieurs, les racines postérieures émettent quelques fibres qui suivent un trajet descendant, c'est la *branche descendante de la racine postérieure.*

Les fibres radiculaires longues des cordons postérieurs se terminent dans les *noyaux des cordons postérieurs* du bulbe, celles du faisceau de Burdach dans le noyau de Burdach, celles du cordon de Goll dans le noyau du cordon de Goll. Le noyau de Goll reçoit ainsi les fibres radiculaires lombo-sacrées et dorsales inférieures; le noyau de Burdach, les fibres radiculaires cervicales et dorsales supérieures.

b. *Fibres endogènes.* — Les cordons postérieurs ne contiennent pas seulement des fibres radiculaires, mais encore des fibres qui viennent des cellules de la substance grise et s'épuisent de nouveau dans la moelle après un plus ou moins long parcours : ce sont les *fibres endogènes* ou *d'association.*

Ces fibres ne sont pas indifféremment distribuées dans les cordons postérieurs, mais elles occupent quelques zones assez bien limitées : ce sont les zones cornu-commissurales, la virgule de Schultze, le

centre ovale de Flechsig, le champ périphérique ou faisceau de Hoche, le triangle de Gombault et Philippe.

La *zone cornu-commissurale* est cette région comprise dans l'angle que forme la corne postérieure avec la substance grise centrale ; en réalité elle contient à la fois des fibres endogènes et des fibres exogènes (Dejerine et Spiller) ; les fibres endogènes ont pour la plupart un trajet ascendant. Elle dégénère après une destruction des cellules cordonales qui occupent la base de la corne postérieure. Il existe également quelques fibres endogènes dans l'extrémité antérieure du septum médian postérieur.

La *virgule de Schultze* a la forme d'une ligne parallèle à la corne postérieure, qui se tient à une certaine distance d'elle et n'atteint pas la périphérie des cordons postérieurs ; ses fibres ont toutes un trajet descendant. Elle n'est pas uniquement composée de fibres endogènes : celles-ci y sont mélangées avec les fibres descendantes des racines postérieures. Les fibres d'origine endogène sont les plus longues : elles ont pu être suivies sur la hauteur de treize segments médullaires. Elles prennent leur origine dans les cellules cordonales de la corne postérieure. Elles dégénèrent après une lésion transverse de la moelle cervicale, dorsale ou lombaire.

Le *champ périphérique* ou *faisceau de Hoche* est un faisceau descendant ; il occupe jusque vers la huitième racine dorsale l'angle postéro-externe des cordons postérieurs ; à partir de ce niveau, il siège toujours à la périphérie des cordons postérieurs, mais en se rapprochant de plus en plus du septum médian ; plus bas, il occupe le centre ovale de Flechsig et finalement le triangle de Gombault et Philippe ; dans ces diverses étapes, ses fibres s'épuisent peu à peu. Ce faisceau représente un très long système de fibres d'association longitudinales ; il dégénère de haut en bas et dans toute sa hauteur à la suite d'une lésion transverse de la moelle cervicale ; par conséquent, un certain nombre de ses fibres y prennent leur origine, vraisemblablement dans les cellules de la corne postérieure. Le faisceau de Hoche et la virgule de Schultze constituent deux systèmes anatomiquement indépendants.

Le *centre ovale de Flechsig*, situé au niveau du renflement lombaire, est, comme son nom l'indique, un petit faisceau de forme ovale et il est divisé sur la ligne médiane par le septum médian ; le *triangle de Gombault et Philippe* occupe la périphérie de la moelle au niveau du cône terminal : il est à cheval sur l'extrémité postérieure du septum médian ; c'est un faisceau très étroit, dans la composition duquel il n'entre que fort peu de fibres. Ainsi qu'il a été dit plus haut, le centre ovale de Flechsig et le triangle de Gombault et Philippe contiennent les fibres du faisceau de Hoche qui se rendent aux étages les plus inférieurs de la moelle, mais ce ne sont pas des faisceaux exclusivement constitués par des fibres endogènes, ils contiennent

également des fibres radiculaires ascendantes (Dejerine et Spiller). C'est dans le centre ovale de Flechsig que les fibres exogènes sont le moins nombreuses, les fibres endogènes y prédominent et de beaucoup (Dejerine et Spiller). Le centre ovale de Flechsig dégénère donc surtout de haut en bas dans les lésions transverses de la moelle dorsale inférieure et lombaire. Il dégénère faiblement à la suite de lésions destructives des racines sacrées; le triangle de Gombault et Philippe dégénère dans les deux sens : de haut en bas, à la suite d'une lésion transversale médullaire occupant la moelle dorsale inférieure ou lombaire; de bas en haut, à la suite d'une lésion occupant les racines sacrées.

Les fibres endogènes qui entrent dans la constitution du faisceau de Hoche, du triangle de Gombault et Philippe et de la virgule de Schultze sont des fibres d'association, courtes, moyennes et longues, et celles qui s'épuisent en un point quelconque de la moelle sont remplacées, sinon en totalité, du moins en partie, par d'autres fibres qui sortent de la substance grise au même niveau.

Cordon antéro-latéral. — a. *Fibres ascendantes.* — Les fibres ascendantes du cordon latéral prennent leur origine dans la moelle ; la plupart s'y terminent (système des fibres d'association du faisceau fondamental du cordon antéro-latéral); d'autres poursuivent leur trajet jusqu'au bulbe et au cervelet et forment deux faisceaux importants : le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers.

Les fibres du *faisceau cérébelleux direct* représentent les prolongements cylindraxiles des cellules de la colonne de Clarke ; ce faisceau se forme par conséquent dans la région dorsale du même côté : quelques fibres viendraient de la région lombo-sacrée (Long, Rothmann). Il occupe la périphérie du cordon latéral immédiatement en dehors du faisceau pyramidal croisé. Dans le bulbe, il occupe la partie centrale du corps restiforme et se termine dans le vermis.

Le *faisceau de Gowers*, situé à la périphérie du cordon antéro-latéral en avant du faisceau cérébelleux direct, est formé (vraisemblablement) de fibres directes et croisées; d'après la plupart des auteurs, les fibres croisées seraient les plus nombreuses. Ses cellules d'origine appartiennent, d'après Edinger, à la corne postérieure; d'après Mott, à la corne latérale; d'après Gombault et Philippe, à la corne antérieure; d'après Bechterew, à la région centrale de la substance grise; d'après Thomas et Roux, à la base de la corne antérieure. Ses origines ne sont donc pas encore très bien connues ; il tire son plus gros contingent de fibres de la région dorsale, mais il est probable qu'un certain nombre lui viennent de la région lombaire et de la région cervicale. Au delà de la moelle il s'épuise en partie dans le noyau du cordon latéral du bulbe, quelques fibres rejoignent le faisceau cérébelleux direct et remontent avec lui dans le corps restiforme (Kohnstamm), jusqu'au cervelet, où il se termine dans le vermis; une autre partie

gagne isolément le cervelet, après avoir continué son trajet ascendant dans le bulbe et la protubérance jusqu'à l'issue de la racine de la cinquième paire; elle forme alors un crochet autour du pédoncule cérébelleux supérieur et descend dans le vermis, où elle se termine.

Le faisceau de Gowers n'est pas un faisceau aussi régulièrement formé que le faisceau cérébelleux direct ; en effet, les fibres bulbaires et cérébelleuses sont intimement mélangées à des fibres d'association : le faisceau de Gowers est formé par les fibres les plus longues du faisceau latéral ascendant.

Le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers dégénèrent de bas en haut après une lésion transverse de la moelle épinière.

Le *faisceau fondamental du cordon antéro-latéral* est constitué par des fibres directes et croisées, dont les origines ne sont autres que les cellules des cordons, un peu irrégulièrement distribuées dans la substance grise de la corne antérieure et de la corne latérale.

Arrivées au niveau du cordon antéro-latéral, ces fibres se bifurquent en deux branches, l'une ascendante et l'autre descendante; elles s'épuisent assez rapidement, elles s'éloignent d'autant plus de la substance grise pour se rapprocher de la périphérie qu'elles doivent avoir un trajet plus long.

Les fibres entre-croisées passent par la commissure blanche antérieure et s'engagent tout d'abord dans le faisceau fondamental antérieur; au fur et à mesure qu'elles montent ou qu'elles descendent, elles se rapprochent du faisceau latéral : c'est sans doute après un pareil parcours que les fibres destinées au faisceau de Gowers atteignent ce faisceau.

Les fibres d'association les plus courtes du cordon antéro-latéral bordent, sans toutefois l'affleurer, la corne antérieure; elles proviennent des cellules des cordons, ainsi que le démontre ce fait que, dans la poliomyélite antérieure chronique, ou maladie d'Aran-Duchenne qui a pour substratum anatomique la disparition des cellules des cornes antérieures, ces fibres sont dégénérées.

b. *Faisceaux descendants.* — Ils ont leur origine soit dans les centres sus-jacents, soit dans la moelle elle-même : les premiers sont des faisceaux exogènes, les autres des faisceaux endogènes: ceux-ci ont été étudiés plus haut avec le faisceau fondamental du cordon antéro-latéral. Le plus important des faisceaux exogènes est le *faisceau pyramidal*, qui prend ses origines dans la région motrice de l'écorce cérébrale (circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, lobule paracentral). On sait qu'à la limite inférieure du bulbe les deux pyramides s'entre-croisent, mais incomplètement; les fibres entre-croisées forment le plus gros faisceau ou faisceau pyramidal croisé, les fibres non entre-croisées forment un faisceau moins important ou faisceau pyramidal direct. Le faisceau pyramidal croisé est situé à la partie postérieure du cordon latéral, il n'atteint la

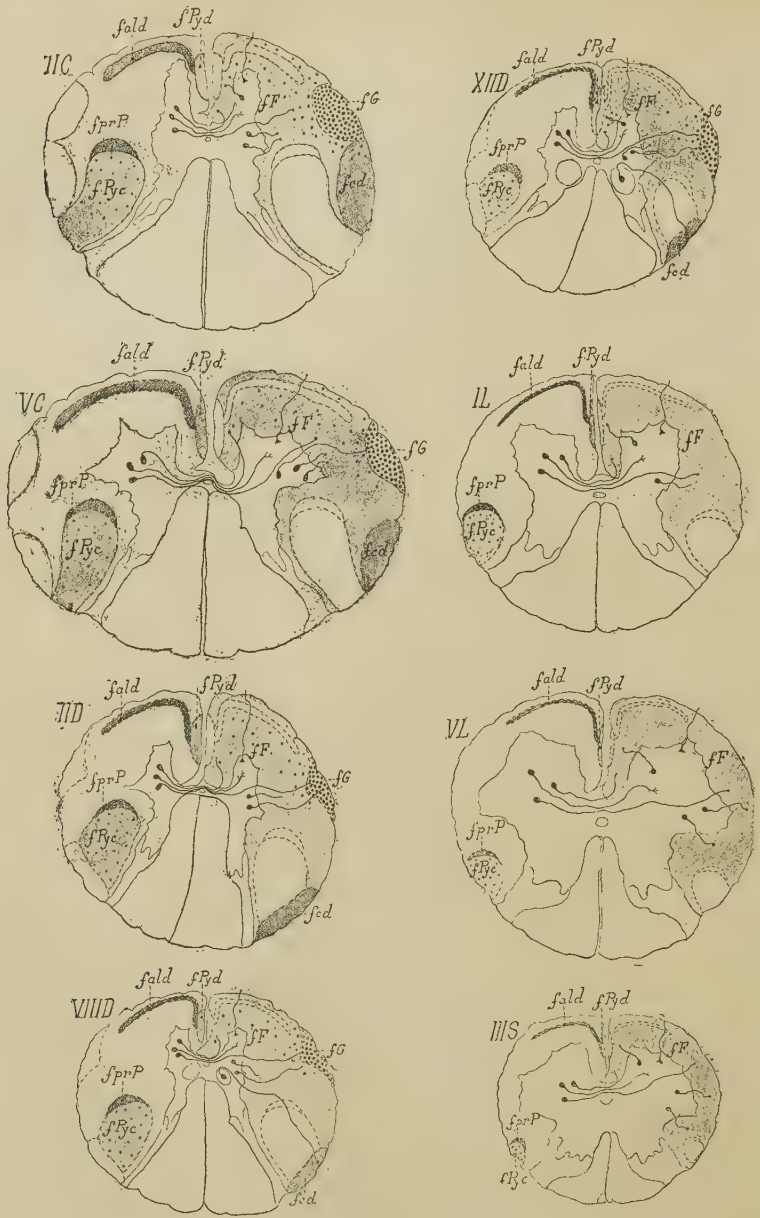

Fig. 13. — Système du cordon antéro-latéral. — *Dans la moitié gauche de la moelle : les fibres exogènes* : f Pyc : faisceau pyramidal croisé ; f Pyd : faisceau pyramidal direct ; f prP : faisceau pré-pyramidal ou rubro-spinal ; fald : faisceau antéro-latéral descendant constitué par des fibres du noyau de Deiters, les fibres cérébelleuses descendantes, les fibres du tubercule quadrijumeau antérieur. — Les points noirs figurent les fibres pyramidales homo-latérales. — *Dans la moitié droite de la moelle : les fibres endogènes* : fcd : faisceau cérébelleux direct ; fG : faisceau de Gowers ; f F : faisceau fondamental du cordon antéro-latéral, contenant des fibres d'association, ascendantes et descendantes. Les origines de ces faisceaux sont indiquées par des cellules figurées en noir.

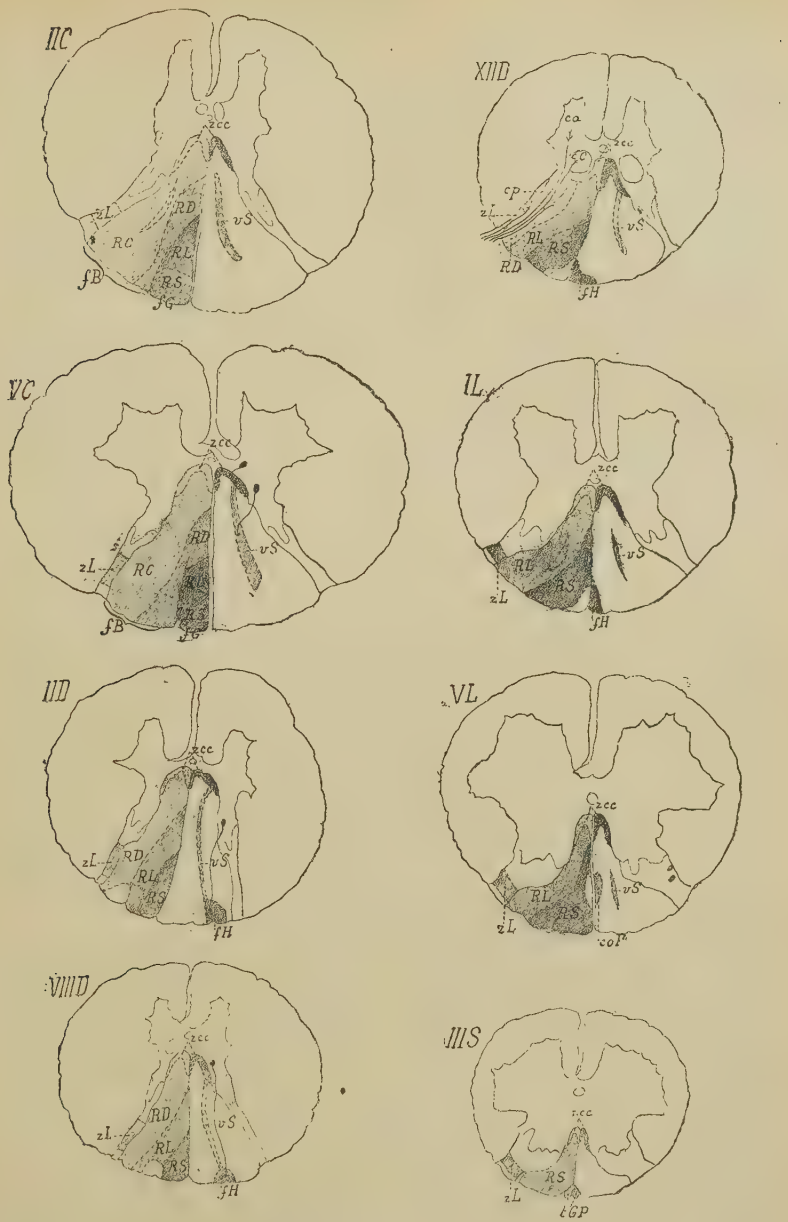

Fig. 14. — Système du cordon postérieur. — *Dans la moitié gauche de la moelle : les fibres exogènes ou radiculaires* : RC : racines cervicales ; RD : racines dorsales ; RL : racines lombaires ; RS : racines sacrées ; f B : faisceau de Burdach ; f G : faisceau de Goll. — Au niveau de la 12e racine dorsale, on voit les fibres d'une racine postérieure aboutir dans la zone de Lissauer, dans la corne postérieure cp, dans la corne antérieure ca (collatérale réflexe), dans la colonne de Clarke cC. — *Dans la moitié droite de la moelle : les fibres endogènes* : zcc : zone cornu-commissurale ; vS : virgule de Schultze ; fH : faisceau de Hoche ; coF : le centre ovale de Flechsig ; tGP : le triangle de Gombault et Philippe. Les origines de ces fibres sont indiquées sur quelques coupes par des cellules figurées en noir

surface de la moelle que dans la région lombo-sacrée et dans la région cervicale supérieure ; dans tout le reste de son parcours, il en est séparé par le faisceau cérébelleux direct. Le faisceau pyramidal direct est situé dans le cordon antérieur et immédiatement en contact avec la fissure médiane antérieure à laquelle il est parallèle.

Le faisceau pyramidal fournit encore, au niveau de sa décussation, outre les faisceaux croisé et direct, un certain nombre de fibres au cordon latéral du même côté : ce sont les fibres pyramidales homo-latérales (Muratoff, Dejerine et Thomas) ; ces fibres sont intimement mélangées avec les fibres du faisceau pyramidal croisé.

Le faisceau pyramidal direct, le faisceau pyramidal croisé et le faisceau homo-latéral descendent très bas dans la moelle. Ils ont été suivis : 1° les fibres du faisceau pyramidal croisé jusqu'au niveau de l'extrémité supérieure du *filum terminale* ; 2° les fibres du faisceau pyramidal direct ou de Türck jusqu'au niveau de l'origine de la sixième paire sacrée ; 3° les fibres pyramidales homo-latérales jusqu'au niveau de la quatrième racine sacrée (Dejerine et Thomas).

Les autres faisceaux descendants exogènes sont moins bien connus chez l'homme ; cependant, grâce à la méthode des dégénérescences expérimentales, nous sommes en possession de données précises à ce sujet. Ils occupent soit la périphérie du cordon antéro-latéral en dedans, en avant et un peu en dehors de la corne antérieure, soit le cordon latéral, immédiatement en avant du faisceau pyramidal croisé (faisceau pré-pyramidal de Thomas).

Faisceau antéro-latéral descendant. — Les fibres descendantes qui constituent ce faisceau n'ont pas toutes la même origine. Celles dont l'existence et l'origine paraissent le mieux établies proviennent du noyau de Deiters (Russell, Ferrier et Turner, Thomas), d'autres du noyau dentelé du cervelet (Marchi, Thomas), d'autres des tubercules quadrijumeaux (Held, Sakowitsch, Boyce).

Parmi ces fibres, les unes ne sont que la prolongation des faisceaux blancs de la substance réticulée latérale du bulbe, les autres se continuent avec le faisceau longitudinal postérieur. Quelques-unes sont vraisemblablement fournies par la substance grise du bulbe et de la protubérance.

Faisceau pré-pyramidal (Thomas). *Faisceau rubro-spinal* (Van Gehuchten). — Chez l'homme, la dégénération du cordon latéral est beaucoup plus intense au-dessous d'une lésion transverse de la moelle à la région cervicale supérieure, qu'après une lésion de l'écorce cérébrale, même assez étendue pour produire une atrophie totale de la pyramide (Bouchard). La même constatation a été faite chez l'animal. Il existe par conséquent, en avant du faisceau pyramidal, d'autres fibres descendantes qui prennent leur origine soit dans le bulbe, soit dans le mésencéphale. D'autre part, la comparaison de dégénérations expérimentales et d'atrophies rétrogrades

consécutives à des lésions diversement localisées dans l'isthme de l'encéphale (Monakow, Boyce), tend à faire considérer le noyau rouge comme la principale source de ces fibres, qui dégénèrent en avant des fibres pyramidales à la suite d'une lésion transverse de la moelle.

Après la description de ces divers systèmes de fibres, il devient facile de se représenter l'architecture générale du cordon antéro-latéral.

Il est formé en arrière par le faisceau pyramidal croisé ; en avant et en dedans, contre la scissure médiane antérieure, par le faisceau pyramidal direct ; en dedans, par les fibres courtes d'association ; en dehors et en procédant d'arrière en avant, par le faisceau cérébelleux direct, le faisceau de Gowers, le faisceau antéro-latéral descendant ; dans sa partie centrale, par les fibres d'association moyennes et longues.

La *commissure blanche antérieure* est constituée par des fibres commissurales et probablement aussi par des fibres radiculaires croisées.

La *commissure blanche postérieure* est moins bien connue, tant au point de vue de ses origines que de ses terminaisons. Certains auteurs admettent que quelques fibres radiculaires s'y engagent : cette disposition serait particulièrement nette dans la moelle lombaire et sacrée. Il semble mieux établi que les cellules de la substance gélatineuse de Rolando, des colonnes de Clarke et de la substance grise centrale, lui fournissent des fibres qui sont destinées aux cellules correspondantes du côté croisé ou même aux cellules des cornes antérieures ; quelques-unes semblent jetées comme une sangle entre les cordons latéraux. Sur quelques coupes il est aisé de distinguer trois plans de fibres : un plan postérieur qui s'incline vers la corne postérieure ; un plan moyen qui se dirige vers la partie postérieure du cordon latéral en passant derrière la colonne de Clarke ; un plan antérieur qui s'épanouit dans la corne antérieure après avoir suivi le bord antérieur de la colonne de Clarke.

Circulation de la moelle. — La circulation artérielle est assurée par l'*artère spinale antérieure*, située au-devant de la fissure médiane longitudinale antérieure, et par les artères spinales postérieures qui descendent sur la face postérieure de la moelle, le long des sillons collatéraux dorsaux.

L'artère spinale antérieure vient des artères vertébrales. Avant qu'elles ne se réunissent pour former le tronc basilaire, chaque artère vertébrale donne une petite artère qui, en s'anastomosant avec celle du côté opposé, forme l'artère spinale antérieure.

Les *artères spinales postérieures* proviennent des artères cérébelleuses inférieures et postérieures.

En outre, chaque nerf spinal est accompagné par une petite branche

artérielle dont les subdivisions se rendent à la moelle en suivant les racines antérieures et postérieures. Ces artères doivent peut-être être considérées comme les principaux vaisseaux nourriciers de la moelle (Kadyi) : suivant la région, elles naissent des artères vertébrale, cervicale profonde, intercostales, lombaires et sacrées.

Toutes ces artères concourent plus ou moins à former autour de la moelle un riche réseau artériel d'où se détachent les artères nourricières proprement dites de la moelle. Chaque artère est une *artère terminale*, en ce sens qu'elle ne s'anastomose pas et que deux artères voisines ne peuvent se suppléer après l'oblitération de l'une d'elles, soit par thrombose, soit par embolie.

La spinale antérieure émet sur tout son trajet un grand nombre d'artères qui s'engagent dans le sillon antérieur et pénètrent alternativement dans le côté droit et dans le côté gauche de la moelle. Chacune de ces artères (artères du sillon d'Adamkievicz, artères centrales de la moelle) irrigue la plus grande partie de la substance grise de la corne antérieure et la colonne de Clarke; elle n'irrigue nullement la substance blanche.

Les autres vaisseaux nourriciers proviennent du réseau sous-pie-mérien. Quelques artères accompagnent les racines antérieures pour pénétrer dans la moelle (artères radiculaires).

Les *capillaires veineux* se groupent en *veinules*; celles-ci aboutissent à un réseau veineux pie-mérien qui se déverse dans la grande circulation en suivant soit de grosses veines longitudinales, la *veine spinale antérieure* et la *veine spinale postérieure*, placées l'une en avant du sillon antérieur, l'autre en arrière du septum médian postérieur, — il existe encore deux grosses veines longitudinales devant les sillons radiculaires antérieurs, — soit par de petites veines qui suivent les racines et aboutissent aux plexus intra-rachidiens : ce sont les veines radiculaires.

Nous n'avons encore que fort peu de renseignements sur la *circulation lymphatique* de la moelle. D'après Guillain, la circulation des liquides nourriciers, la circulation de la lymphe, suit dans la moelle épinière une voie ascendante. La circulation de la lymphe dans le cordon postérieur est indépendante de la circulation de la lymphe dans le cordon antéro-latéral. Enfin, cet auteur considère le canal de l'épendyme comme remplissant les fonctions d'un canal lymphatique, et les espaces lymphatiques de la moelle sont déterminés surtout par la disposition de la névroglie.

Il n'existe dans la moelle ni vaisseaux lymphatiques canaliculés, ni ganglions lymphatiques ; il n'existe que des gaines périvasculaires et des espaces signalés par divers auteurs (Obersteiner, Friedmann, Paladino) et sur l'importance desquels en est loin d'être fixé.

En somme, nous ne connaissons que fort peu de chose sur la soi-disant circulation lymphatique de la moelle et, pour mieux dire, rien :

de ce qu'un liquide injecté se répand davantage dans le sens de la longueur que dans celui de la largeur, et qu'il ne dépasse pas les limites anatomiques de la région dans laquelle il a été injecté, est-on autorisé à conclure que les espaces qu'il occupe sont des espaces lymphatiques?

PHYSIOLOGIE NORMALE ET PATHOLOGIQUE. — « La moelle épinière n'est pas seulement un organe de transmission, c'est encore un organe à fonctions propres, spéciales, indépendantes, pouvant s'exercer sans l'intervention des parties centrales, intracrâniennes du système nerveux : c'est, en un mot, un véritable centre de réception impressive et de réflexion motrice. » (Vulpian.)

Quand on envisage la moelle à un point de vue purement physiologique, il y a lieu, en effet, de faire la distinction, si nettement établie par Vulpian, de l'organe de transmission et de centre; mais si les recherches expérimentales doivent tendre à dissocier ces deux manières d'être de la moelle, il ne peut être question ici que de tirer des faits pathologiques un enseignement général sur les fonctions de la moelle humaine. Les connaissances dont nous sommes redevables à la physiologie expérimentale ne sont pas d'ailleurs intégralement applicables à l'homme ; les conditions expérimentales ne sont pas davantage comparables aux conditions pathologiques; sans rien retrancher de l'importance des faits expérimentaux, voilà deux raisons suffisantes pour rester autant que possible sur le terrain de la pathologie humaine et nous borner à chercher à dégager, des faits anatomo-cliniques, quelques lois générales de physiologie normale.

Sensibilité. — Les impressions reçues de la périphérie sont transmises à la moelle par l'intermédiaire des racines postérieures : celles-ci s'arborisent en partie à différentes hauteurs dans la substance grise et plus particulièrement dans la substance grise des cornes postérieures; d'autres fibres poursuivent leur trajet dans la substance blanche (cordons postérieurs) et se terminent, à l'extrémité inférieure du bulbe, dans les noyaux des cordons postérieurs.

Des lésions strictement limitées à la substance grise (syringomyélie, hématomyélie), produisent des altérations de la sensibilité douloureuse et thermique, mais respectent la transmission de la sensibilité au contact : d'où on peut conclure que la transmission des deux premiers modes de la sensibilité se fait par la substance grise, tandis que la transmission de la dernière se fait par la substance blanche et plus spécialement par les cordons postérieurs. Sur ce point la physiologie expérimentale et la physiologie pathologique sont arrivées au même résultat, et les expériences de Schiff ont démontré que les cordons postérieures conduisent les sensations tactiles. Par contre, tous les auteurs n'admettent pas que les sensibilités douloureuses et

thermiques soient transmises par la substance grise. Van Gehuchten et Brissaud pensent qu'elles passent par le faisceau de Gowers : mais c'est là une opinion qui ne résiste pas à l'examen des faits. Les fibres les plus longues du faisceau de Gowers se terminent dans le cervelet, et l'existence de troubles de la sensibilité douloureuse et thermique n'a jamais été notée à la suite des lésions de cet organe. D'autre part, Ferrier et Turner, Mott, n'ont jamais constaté aucun trouble de ces modes de sensibilité à la suite des sections de ce faisceau. Enfin, nombreux sont les cas où, à la suite de lésions transverses de la moelle épinière, le faisceau de Gowers est complètement dégénéré des deux côtés, sans qu'on ait noté pendant sa vie des troubles de la sensibilité douloureuse et thermique comparables, en intensité, à ceux que l'on observe lorsque la substance grise centrale est lésée sur une certaine hauteur, dans la syringomyélie, par exemple, ou l'hématomyélie.

Il est possible également que la substance grise serve à la transmission de la sensibilité tactile ; en tout cas, elle peut être suppléée plus facilement par les faisceaux blancs, ou bien ses différentes parties se suppléent plus facilement pour la conduction de ce mode de sensibilité que pour les autres.

Il existe des cas de lésion progressivement extensive de la substance grise, dans lesquels la sensibilité thermique et la sensibilité douloureuse n'ont pas été simultanément troublées, et on pourrait être tenté d'imaginer que ce ne sont pas les mêmes régions de la substance grise qui conduisent ces deux sortes d'impression, ou bien qu'elles ont chacune dans la moelle des centres d'élaboration spéciaux. Mais on peut objecter que des conditions de transmission insuffisantes pour la conduction d'un mode de la sensibilité sont cependant suffisantes pour la conduction d'un autre mode ; il est impossible de dire à quel moment physiologique une sensation de contact se transforme en sensation douloureuse, et il en est de même pour une sensation dite *thermique*, qu'il s'agisse du froid ou du chaud (Long). La qualité de la sensation dépend sans doute de deux facteurs principaux : 1° une vibration moléculaire spécifique ; 2° un phénomène psychique ou interprétation : deux phénomènes qui se passent en dehors de la moelle. Nous sommes par conséquent tout disposés à admettre les conclusions formulées par Long dans sa thèse inaugurale (1) :

1° Il existe dans la moelle, pour les impressions sensitives venues par les racines postérieures, des moyens de transmission complexes ; la substance grise en est l'élément fonctionnel principal.

2° Il n'y a pas lieu d'admettre que les sensations dites *tactiles*, douloureuses, thermiques, musculaires, constituent autant de fonctions distinctes et que leur conduction médullaire se fait par des systèmes

(1) E. Long, Les voies centrales de la sensibilité générale. Thèse de doctorat. Paris, 1899.

de neurones spécialement affectés à chacune de ces fonctions.

Les lésions unilatérales de la moelle déterminent souvent une paralysie avec perte du sens musculaire du même côté et une hémianesthésie croisée (syndrome de Brown-Séquard) : quelques auteurs en ont conclu que la conduction de la sensibilité est croisée dans la moelle. Si le syndrome de Brown-Séquard paraît tout d'abord très favorable à cette hypothèse, nous ferons remarquer qu'elle est de plus en plus abandonnée, en présence de certains faits de lésion unilatérale avec coexistence de troubles sensitifs du côté de la lésion et en raison de l'insuffisance de preuves anatomiques : les expériences de Mott, de Gottsche et de Horsley y sont opposées. Il est vrai qu'il faut avoir recours, pour expliquer le phénomène de Brown-Séquard, à la formule vague de l'inhibition et de la dynamogénie : l'anesthésie dépendrait d'un acte d'inhibition, l'hyperesthésie, d'un acte de dynamogénie (Vulpian, Brown-Séquard). Mieux vaut encore avouer notre ignorance et proclamer que, dans l'état actuel de nos connaissances, il est inexplicable. En tout cas, il n'y a pas lieu d'admettre que la conduction de la sensibilité est croisée dans la moelle (Long).

Une destruction assez considérable de la substance grise peut se traduire cliniquement par de la dissociation de la sensibilité dans les territoires cutanés innervés par cette région, sans qu'il existe d'altérations de la sensibilité ailleurs ; une réduction énorme de la substance grise peut avoir lieu sans que la sensibilité soit complètement abolie dans les territoires innervés par les régions sous-jacentes à la lésion : deux faits qui démontrent les suppléances dont sont capables les diverses parties de la substance grise vis-à-vis les unes des autres. On est encore en droit de se demander si la conduction de la sensibilité est indifférente dans la moelle, ou bien si les impressions de chaque territoire cutané y ont des conducteurs spéciaux ; en raison de ce fait que chaque sensation est nettement localisée, on est tenté de regarder la dernière hypothèse comme la plus vraisemblable. Mais, d'autre part, nous ignorons dans quelle mesure il faut tenir compte des propriétés physiques des tissus nerveux, qui nous sont fort peu connues.

Les destructions de la substance grise se traduisant cliniquement par des troubles de la sensibilité à topographie radiculaire, il est logique d'admettre que les arborisations des racines postérieures qui transmettent les impressions reçues à la périphérie se terminent dans la moelle au niveau même de leur pénétration.

La moelle centre trophique. — Le rôle joué par la moelle dans la nutrition de certains tissus, et en particulier des muscles striés, est une de ses propriétés actuellement les mieux connues. On sait en effet que la destruction des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle est bientôt suivie de l'atrophie et de la disparition des fibres musculaires qui en reçoivent les arborisations cylindraxiles.

La moelle est donc bien un centre trophique ; ici elle n'intervient pas comme organe de transmission, mais comme centre proprement dit. Le cerveau exerce néanmoins une certaine influence trophique sur les tissus musculaires et osseux, et principalement pendant les premières années de la vie ; mais cette influence est indirecte et tout entière sous le contrôle de la moelle. Les altérations articulaires, osseuses, cutanées, signalées maintes fois au cours de diverses affections médullaires, tendent à élargir l'influence générale de la moelle comme centre trophique ; mais, pour ces tissus, on entrevoit moins bien sous quel mécanisme elle s'exerce, et on est peu renseigné sur les localisations exactes de ces divers centres, bien que plusieurs auteurs admettent qu'ils siègent dans la corne postérieure.

La moelle et le tonus musculaire. — Avant d'aborder l'étude de la participation de la moelle dans les phénomènes de motilité, il est indispensable de définir en quoi consiste le tonus musculaire et les rapports qu'il présente avec l'activité médullaire.

Le tonus musculaire est ce phénomène par lequel, pendant les périodes de repos, le muscle n'est jamais dans le relâchement absolu, mais dans un état intermédiaire entre la contraction et le relâchement. Le tonus musculaire est la conséquence de l'excitation latente et permanente exercée par le ganglion rachidien sur les cellules correspondantes des cornes antérieures de la moelle ; l'atrophie des racines postérieures chez l'homme, de même que la section des racines postérieures chez l'animal, a en effet pour conséquence une diminution du tonus musculaire, ou hypotonie ; si on désigne cette irritation permanente des cellules ganglionnaires sous le nom de *tonus nerveux*, il est juste de dire que le tonus musculaire est lui-même fonction du tonus nerveux.

Le tonus musculaire subit des modifications importantes au cours des affections de la moelle : il s'affaiblit au cours des atrophies musculaires myélopathiques ; au cours du tabes et de la maladie de Friedreich, où les racines postérieures sont atrophiées dans leur trajet extra ou intra-médullaire, l'hypotonie est parfois considérable ; dans les lésions transverses incomplètes de la moelle, il est au contraire exagéré et on voit apparaître la contracture ; enfin, dans les lésions transverses complètes de la moelle, le tonus musculaire est extrêmement affaibli.

Comme, d'autre part, le tonus musculaire subit des variations assez notables, au cours d'affections extra-médullaires, il est logique d'admettre que si le tonus musculaire est une expression de l'activité médullaire, il n'est pas exclusivement sous sa dépendance et que les centres supérieurs sont susceptibles de le faire varier dans une large mesure.

La contracture post-paralytique a été diversement interprétée suivant les auteurs. D'après les uns, elle résulte d'une irritation des cellules des cornes antérieures par la sclérose et la dégénérescence

des fibres pyramidales (Charcot, Vulpian, Straus, Brissaud). Pour d'autres, le neurone moteur périphérique serait en activité permanente, s'il n'était maîtrisé par le neurone central qui agit sur lui comme un frein (P. Marie) ; la rupture de ce frein a pour résultat l'hypertonie du neurone moteur périphérique, l'hypertonie musculaire ou la contracture, la spasmodicité ; d'après cette théorie, le mouvement volontaire devrait être considéré comme une suspension brusque de cette action frénatrice. D'après Van Gehuchten, en dehors de l'action inhibitrice exercée sur elles par les racines postérieures, les cellules motrices subiraient une double influence, à savoir une action inhibitrice ou d'arrêt exercée par les fibres cortico-spinales et une action stimulante exercée par les fibres cérébello-spinales et mésencéphaliques ; or, lorsque les fibres cortico-spinales sont seules interrompues, l'action d'arrêt du cerveau est diminuée ou abolie, mais l'action stimulante des fibres cérébello-spinales d'où dérive l'hypertonie musculaire persiste : d'où contracture. Il existe en outre dans la moelle d'autres fibres descendantes (faisceau antéro-latéral, faisceau rubro-spinal) qui sont peut-être susceptibles de modifier le tonus.

On peut donc envisager actuellement le tonus musculaire physiologique comme la résultante des diverses excitations, périphériques et centrales, subies par les cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle, sans compter l'activité propre de la cellule nerveuse et de la fibre musculaire auxquelles il revient une large part ; de sorte que, vis-à-vis du tonus musculaire, la moelle se comporte comme un centre proprement dit et comme un organe de transmission.

Motilité. — Tout mouvement, qu'il s'agisse d'un mouvement volontaire ou réflexe, doit être envisagé comme une augmentation brusque du tonus dans les muscles qui entrent en contraction.

Mouvement volontaire. — Dans le mouvement volontaire, la moelle ne semble tout d'abord intervenir que pour transmettre aux cellules motrices des cornes antérieures les excitations qui ont leur point de départ dans l'écorce cérébrale. Cette transmission s'effectue presque entièrement par les faisceaux pyramidaux croisés, la fonction des faisceaux pyramidaux directs est plus obscure. Les lésions qui interrompent le faisceau pyramidal croisé sont, en effet, suivies de la paralysie du mouvement volontaire dans les membres du même côté : lorsqu'elle est bilatérale, la paralysie atteint les quatre membres ; lorsque la lésion siège au-dessous du renflement cervical, les membres inférieurs sont seuls paralysés.

Le rôle de la moelle dans le mouvement volontaire est cependant plus complexe, si on envisage celui-ci comme une augmentation brusque du tonus dans un groupe de muscles bien défini : nous savons en effet que la moelle en est le centre régulateur. La coordination du mouvement est également élaborée dans les centres supérieurs, mais à la condition qu'ils soient en communication constante

avec la périphérie ; lorsque les fibres médullaires qui sont affectées à la conduction des impressions périphériques sont interrompues, le mouvement n'est plus adapté au but, il devient incoordonné. Si, d'autre part, on admet avec v. Monakow que les fibres du faisceau pyramidal ne s'arborisent pas directement autour des cellules motrices des cornes antérieures, mais autour de cellules spéciales (*Schaltzellen*) qui commandent à leur tour plusieurs cellules motrices, la moelle, envisagée au point de vue de la coordination, s'élève au-dessus d'un simple organe de transmission : elle devient un centre coordinateur. Enfin, les relations anatomiques qu'établissent entre les divers étages de la moelle les fibres endogènes laissent entrevoir la part qui lui revient encore dans les phénomènes de coordination.

Mouvements réflexes. — Les mouvements réflexes sont de divers ordres : on distingue des réflexes tendineux, des réflexes cutanés, des mouvements de défense.

La nature des premiers est discutée : ils ne sont pas considérés par plusieurs auteurs comme de vrais réflexes, mais comme des pseudo-réflexes ; la secousse du genou, obtenue par la percussion du tendon rotulien, ne serait, d'après Waller et Sherrington, qu'une réponse directe du muscle à une tension mécanique subite ; la réaction est trop prompte pour qu'on puisse faire intervenir les centres nerveux. Sherrington n'en fait pas moins intervenir la moelle, car, d'après lui, pour que la réaction se produise, il est nécessaire que le tonus spinal existe.

Pour la plupart des auteurs, au contraire, les réflexes tendineux sont de vrais mouvements réflexes, s'effectuant par l'arc réflexe de Marshall Hall (neurone périphérique sensitif et neurone moteur). Ici la moelle intervient doublement, et comme centre réflexe et comme régulateur du tonus musculaire ; c'est pourquoi le plus souvent le tonus musculaire et les réflexes se modifient simultanément et dans le même sens ; mais, dans cette fonction, la moelle n'est pas complètement affranchie de la domination des centres supérieurs et de l'influence exercée par les divers segments médullaires les uns sur les autres : une lésion transversale incomplète de la moelle au-dessus du renflement lombaire exagère en effet les réflexes tendineux, une interruption complète les abolit ordinairement en même temps qu'elle paralyse totalement les membres inférieurs. A côté de l'arc réflexe primitif, il faut donc admettre l'existence d'arcs réflexes secondaires qui passent par les centres supra-spinaux.

Les réflexes cutanés sont des phénomènes beaucoup plus complexes ; leur centre ne siégerait pas dans la moelle, mais beaucoup plus haut, vraisemblablement dans le cerveau : d'après Van Gehuchten, les réflexes cutanés auraient une origine corticale, les réflexes tendineux seraient d'origine mésencéphalique : le fait que, dans l'hémiplégie organique, les réflexes cutanés physiologiques sont généralement

affaiblis ou même disparaissent en serait une preuve assez directe. Quant aux réflexes cutanés anormaux (réflexe de Babinski), observés chez les paraplégiques et les hémiplégiques, ils semblent bien avoir leur centre dans la moelle : ce seraient « des réflexes pathologiques résultant d'une sorte de débordement du courant nerveux empêché de trouver son chemin au cerveau, ou d'une excitabilité accrue des éléments nerveux de la moelle séparée des centres supérieurs » (Jendrassik).

Enfin, les mouvements de défense, les réflexes à la douleur sont d'un mécanisme encore plus compliqué ; l'intervention du cerveau devient de plus en plus manifeste : l'étude de ces réactions montre en outre quelle distance sépare les échelons les plus éloignés de la série animale, et combien il serait imprudent d'introduire sans réserve dans le domaine de la physiologie humaine les données de la physiologie expérimentale. En effet, tandis que chez les animaux inférieurs la moelle semble de plus en plus se soustraire au commandement des centres supérieurs, — et cela à un tel point que la section totale de la moelle chez la grenouille n'abolit pas les mouvements de défense dans les membres postérieurs : on en a conclu l'existence de la conscience médullaire, — au contraire, chez l'homme, la moelle est devenue de plus en plus l'esclave des centres supérieurs et les mouvements de défense, même ceux qui donnent le plus l'illusion de mouvements réflexes, ont leur point de départ dans l'écorce cérébrale. Le même phénomène étudié chez l'homme et l'animal peut, en somme, être différemment interprété : on ne saurait d'ailleurs trop se méfier de vouloir dissocier le rôle qui échoit à chaque partie du système nerveux dans la production de tel phénomène physiologique, alors que les connexions anatomiques de ses différentes parties nous laissent entrevoir leur enchaînement fonctionnel.

De l'ensemble de ces faits, on peut néanmoins conclure que la moelle joue un grand rôle dans les phénomènes de motilité, par l'influence qu'elle exerce sur le tonus musculaire, sous le contrôle des centres supérieurs et particulièrement du cerveau.

La moelle centre vaso-moteur. — L'action de la moelle sur les nerfs vaso-moteurs et sur la circulation est suffisamment démontrée par les paralysies vaso-motrices si souvent observées au cours de quelques maladies de la moelle. Parmi elles, il convient de citer tout particulièrement la paralysie infantile : ici les troubles vaso-moteurs (cyanose et refroidissement des extrémités paralysées) sont beaucoup plus intenses que dans d'autres affections qui détruisent également les cellules des cornes antérieures (maladie d'Aran-Duchenne, sclérose latérale amyotrophique). Toutefois, il convient de remarquer que, dans la paralysie infantile, la lésion primitive détruit d'emblée une plus ou moins grande étendue de la substance grise et, par cela même, ne détruit pas seulement les cellules motrices des cornes

antérieures, mais encore les cellules d'origine des fibres sympathiques, ou ces fibres elles-mêmes dans leur trajet à travers la substance grise. La moelle agit encore sur la circulation par les fibres qu'elle fournit aux filets sympathiques qui sont destinés au cœur.

Elle contient en outre des centres sympathiques d'un autre ordre : les lésions localisées au niveau de la première racine dorsale produisent, tout comme la section du sympathique cervical chez l'animal (Cl. Bernard), des troubles oculaires, le rétrécissement de la pupille, la rétraction du globe oculaire, le rétrécissement de la fente palpébrale, signes qui prouvent l'existence d'un centre oculo-pupillaire bilatéral à la partie supérieure de la moelle dorsale.

Les centres trophiques des muscles de la respiration se trouvant tous dans la moelle, et en particulier dans la moelle cervicale (nerf phrénique), on voit quelle part lui revient encore dans l'accomplissement de cette fonction ; mais elle ne fait qu'exécuter les ordres qui lui viennent des centres sus-jacents et en particulier du bulbe.

La moelle tient en grande partie sous sa dépendance la tonicité des réservoirs (vessie, intestin), et de leurs sphincters, mais les symptômes qui traduisent leur mauvais fonctionnement ne sont pas nécessairement liés à la destruction des centres correspondants : une interruption complète ou incomplète de la moelle dans la région dorsale a le plus souvent pour conséquence des troubles des réservoirs, bien que ceux-ci aient leurs centres dans la moelle sacrée. Il est vrai que ces troubles ne sont pas alors les mêmes que ceux qu'on observe dans le cas de destruction de la moelle sacrée, et qu'ils s'atténuent généralement avec le temps : mais ce fait n'en prouve pas moins l'action exercée par les divers étages de la moelle les uns sur les autres, peut-être même l'intervention des centres supérieurs.

Ce bref exposé de la physiologie générale de la moelle humaine démontre la justesse de la conception qui la représente comme un centre et comme un organe de transmission ; malgré cela, envisagée comme centre, elle ne jouit nulle part d'une indépendance absolue. En outre, on cherche généralement à interpréter tous les phénomènes observés au cours des affections médullaires, soit par la destruction de ses éléments propres, soit par la rupture des liens qui l'unissent physiologiquement aux autres centres : mais on ne tient peut-être pas assez compte de l'intervention des propriétés physiques du tissu nerveux, et, sans vouloir compliquer le problème des fonctions médullaires, on ne doit pas en faire abstraction dans l'interprétation de quelques observations, surtout en présence des phénomènes si bizarres, dits *d'inhibition* et *de dynamogénie*.

PATHOLOGIE GÉNÉRALE. — Étiologie. — Il existe quatre facteurs étiologiques principaux des maladies de la moelle; ce sont : l'hérédité, l'infection, l'intoxication, le traumatisme ; ils agissent isolément ou en commun.

L'influence de l'âge sera discutée à propos de chacun d'eux. L'homme est éprouvé plus fréquemment que la femme, par ce fait que, à part l'hérédité, il est plus souvent exposé aux autres causes précédemment signalées.

L'*hérédité* intervient de deux façons : soit en créant une prédisposition aux complications médullaires, soit en reproduisant la même affection sur plusieurs générations ou sur plusieurs membres de la même famille (hérédité similaire, maladie familiale) ; cette dernière éventualité ne se rencontre d'ailleurs que dans trois maladies : la maladie de Friedreich, la paraplégie spasmodique familiale et l'atrophie musculaire myélopathique familiale (Hoffmann).

Il est d'autres affections familiales et héréditaires dont la classification n'est pas encore définitive, dont quelques-unes ont été décrites sous le nom d'*hérédo-ataxie cérébelleuse* (P. Marie), et où la moelle est principalement, mais non exclusivement atteinte (Svitalski, Thomas et Roux). En raison de leur début plus tardif, elles laissent un champ plus vaste à l'hérédité.

Ce sont là des affections exclusivement héréditaires et familiales, en ce sens que dans une famille nombreuse il est de règle que plusieurs membres soient atteints ; il en est d'autres, au contraire, pour lesquelles ce caractère n'est qu'occasionnel, et c'est peut-être moins la névropathie elle-même des parents que l'infection transmise qu'il faut incriminer. On en trouvera un exemple démonstratif dans le tabes juvénile, dont les exemples sont très rares, il est vrai ; mais si on interroge les parents ou si on examine avec soin les sujets atteints, on recueillera de ceux-là l'aveu de la syphilis, et chez ceux-ci on trouvera les stigmates héréditaires. Le tabes a frappé le père ou la mère, ou même les deux, ou bien il les a épargnés; c'est donc bien la syphilis qui est héréditaire et non le tabes, de sorte que le tabes juvénile est presque un stigmate de la syphilis héréditaire.

Il faut interpréter de la même façon les observations de sclérose en plaques d'Eichhorst, concernant une femme atteinte de sclérose en plaques dont le troisième enfant, né à une période avancée de la maladie de la mère, présenta les mêmes symptômes peu de temps après la naissance.

Sous le masque de l'hérédité on découvre donc l'infection, et on est en droit de se demander s'il n'en serait pas de même dans les affections exclusivement familiales ; mais dans la maladie de Friedreich, par exemple, le rôle de l'infection est encore incertain, et pas plus que celui de la syphilis, on n'a pu le mettre en lumière ; ce qui est, par contre, bien établi, c'est une résistance affaiblie de la moelle

et plus particulièrement de certains systèmes chez tous les individus d'une même famille.

Le fait que tous ne sont pas frappés rend cependant ce problème de pathogénie singulièrement obscur; il est vrai que ceux qui échappent à la maladie héréditaire ou familiale souffrent quelquefois d'autres affections (hystérie, folie, épilepsie, chorée) pour lesquelles l'influence de l'hérédité nerveuse, mais non similaire, est généralement reconnue.

Si on scrute avec méthode les antécédents des individus atteints d'une maladie de la moelle, de paralysie infantile, par exemple, on relève souvent, même chez ceux où l'infection a joué le principal rôle, l'influence de l'hérédité; l'infection fait la maladie, mais l'hérédité fait la localisation.

En résumé, le rôle de l'hérédité dans la pathologie médullaire est considérable : l'hérédité nerveuse plane sur elle, en léguant au système nerveux en général et à la moelle, ou à quelques systèmes en particulier, une vitalité ou une résistance moindres. Dans quelques cas, il n'y a aucun doute que l'*hérédité* ne soit synonyme d'*infection* ou d'*intoxication transmise* (tabes juvénile), et c'est dans ce sens sans doute qu'il faut comprendre l'hérédité similaire ou non similaire : les investigations de l'avenir auront vraisemblablement pour but d'approfondir ces rapports de l'hérédité avec l'intoxication et l'infection.

A l'*infection* et à l'*intoxication* revient une part considérable dans l'étiologie des affections médullaires. En ce qui concerne la première, il est assez difficile de séparer l'action des microbes de celle de leurs produits toxiques. La présence de microbes dans la moelle a été maintes fois constatée.

De toutes les maladies infectieuses, c'est certainement la syphilis qui fournit le plus gros contingent de complications médullaires : chez l'adulte, elle engendre la méningo-myélite, la myélomalacie par artérites, le tabes, les gommes, peut-être même la sclérose en plaques; chez l'enfant, la syphilis héréditaire se traduit par de la méningo-myélite gommeuse.

La tuberculose a, au contraire, peu d'affinités pour la moelle; les tubercules sont plutôt rares; la moelle est atteinte secondairement dans la tuberculose vertébrale (mal de Pott), et encore les altérations qu'on y rencontre sont-elles généralement des altérations de compression et de dégénérescence, plutôt que des lésions spécifiquement tuberculeuses.

La lèpre atteint de préférence les nerfs périphériques, mais le bacille a été retrouvé plusieurs fois dans la moelle et en particulier dans les cellules nerveuses; dans quelques cas, la moelle était apparemment saine; dans d'autres, au contraire, elle se présentait avec tous les caractères de la moelle syringomyélique : il ne s'agit là vraisemblablement que d'une coïncidence.

Toutes les infections de l'enfance et de l'âge adulte (pneumococcie, streptococcie, staphylococcie, fièvre typhoïde, variole, rougeole, scarlatine, grippe, varicelles, oreillons, coqueluche), sans compter les infections de nature indéterminée, sont susceptibles de déterminer des localisations graves dans la moelle. Mais, tandis que chez l'enfant les rapports avec l'infection sont plus flagrants et que la poliomyélite antérieure aiguë est la forme la plus habituelle de cette complication, chez l'adulte les rapports avec l'infection sont moins facilement vérifiables et la méningo-myélite est plus souvent observée. D'une manière générale on peut dire que toute maladie infectieuse aiguë se complique plus volontiers de paralysie atrophique chez l'enfant et de paraplégie spasmodique chez l'adulte, mais chez ce dernier c'est là une éventualité rare. Il est encore à remarquer que les méningites aiguës qui évoluent rapidement et donnent lieu à la formation de pus dans la grande cavité arachnoïdienne laissent le plus souvent intact le tissu médullaire.

Les lésions consécutives à l'infection sont de divers ordres. Les éléments nobles, cellules et fibres nerveuses, sont atteints tantôt directement, tantôt indirectement et alors par l'intermédiaire des altérations vasculaires. (Voy. *Myélite aiguë.*)

L'influence combinée de l'hérédité et de l'infection se fait sentir dans les maladies héréditaires et familiales : les premiers symptômes apparaissent quelquefois en effet à la suite d'une maladie aiguë, ou bien, si celle-ci survient quelque temps après le début de l'affection médullaire, elle en précipite la marche et en aggrave les symptômes ; l'influence combinée de deux maladies infectieuses, l'une chronique (la syphilis), l'autre aiguë (la grippe), est également bien connue : c'est ainsi qu'on peut voir le tabes s'aggraver brusquement au cours ou au déclin d'une grippe.

Il est enfin un nombre considérable de cas appartenant à des maladies dont les relations avec l'infection ne font plus aucun doute, et pour lesquels cependant aucune maladie infectieuse ne saurait être mise directement en cause ; il existe également des maladies dont l'étiologie est des plus obscures (poliomyélite subaiguë et chronique, sclérose latérale amyotrophique) et pour lesquelles rien ne s'oppose à l'idée d'une infection antérieure : en présence de pareils faits, on est tenté d'incriminer une infection qui serait passée inaperçue, ou qui remonterait à plusieurs mois ou même plusieurs années ; cette hypothèse serait d'autant plus légitime qu'on a sous les yeux l'exemple de la syphilis, dont les méfaits ne s'exercent souvent sur la moelle que plusieurs années après l'accident primitif.

Il est évident que, dans la plupart de ces cas, l'intoxication est le lien nécessaire entre l'infection et la maladie. Il en est d'autres dans lesquels l'intoxication doit être seule mise en cause.

L'alcool, le plomb, l'arsenic, qui frappent si souvent les nerfs péri-

phériques, respectent au contraire la moelle, et les intoxications qui s'attaquent à la moelle sont peu nombreuses et d'un ordre assez spécial, elles sont rares ou même inconnues chez nous ; ce sont : l'ergotisme, le lathyrisme, la pellagre ; ces agents toxiques ne détériorent pas indifféremment tous les éléments nerveux, ils altèrent et détruisent systématiquement et symétriquement certains systèmes de fibres tout en respectant les autres.

Les altérations anatomiques propres à certains poisons sont très comparables aux modifications fonctionnelles que d'autres poisons déterminent invariablement sur quelques centres nerveux.

Des lésions très semblables ont été observées chez des individus atteints d'anémie pernicieuse ou même d'anémie grave; mais c'est sans doute moins l'anémie qu'il faut rendre responsable de ces accidents, que la cause dont elle dépend et qui n'est peut-être qu'une intoxication.

Le *traumatisme* a aussi sa part dans la pathologie de la moelle, qu'il intervienne directement par les modifications mécaniques qu'il occasionne, ou indirectement en ouvrant une porte d'entrée à l'infection, ou à distance par le choc. Dans le premier cas, il interrompt des faisceaux et détruit des cellules ; il fait éclater les vaisseaux et donne lieu à des symptômes variables suivant le siège et l'étendue de la lésion (paralysie, hémiparaplégie) ; dans le second, il apporte avec lui les éléments de la myélite aiguë ; dans le troisième, il est suivi de ruptures vasculaires, d'hématomyélie. Le traumatisme a été relevé plusieurs fois dans les antécédents des syringomyéliques, sans qu'il soit encore possible de préciser la nature de cette relation.

A côté du traumatisme il faut ranger les affections de voisinage, lésions vertébrales (tuberculose, cancer), les tumeurs, tubercules et gommes des méninges, les pachyméningites qui lèsent la moelle en la comprimant.

Restent encore les tumeurs de la moelle qu'on ne saurait rattacher à aucune des causes précédemment signalées et qui sont d'ailleurs rares, car elles se développent plus souvent dans son voisinage que dans le tissu médullaire proprement dit. L'étiologie de la syringomyélie est tout aussi obscure : elle sera discutée plus loin.

Anatomie pathologique. — La moelle peut être atteinte primitivement ou secondairement : dans ce dernier cas par extension d'une lésion de voisinage, méninges, rachis, etc. Dans un chapitre qui ne traite que des considérations générales, il n'y a pas lieu de s'arrêter à cette distinction et il faut se borner à décrire dans une vue d'ensemble les modifications subies par les éléments constituants de la moelle, mis aux prises avec les agents pathogènes précédemment énumérés.

Les lésions qu'on y rencontre sont d'ordres très divers. Elles sont

soit dégénératives, soit inflammatoires et irritatives, soit destructives, soit atrophiques. Les particularités qui s'attachent à chacune de ces lésions seront étudiées pour chacun des éléments constituants de la moelle : cellules, fibres nerveuses, névroglie, vaisseaux; ici cellules et fibres nerveuses représentent le parenchyme; la névroglie et les vaisseaux, le tissu interstitiel.

Or, dans tous les organes, il existe un antagonisme bien connu entre ces deux éléments : dans presque tous les processus histopathologiques, la prolifération du tissu interstitiel est un phénomène qui marche pour ainsi dire parallèlement à la dégénération et à la destruction cellulaire, et de même que, pour le cœur, le foie, le rein, on a longtemps discuté pour savoir la part qui revient aux lésions cellulaires ou à la prolifération interstitielle dans la genèse des lésions, et laquelle des deux est la première en date, de même, dans la pathologie médullaire, une question semblable se pose au sujet de la prolifération névroglique : précède-t-elle ou même occasionne-t-elle la disparition des éléments nerveux?

On ne saurait en effet mettre en doute que dans quelques affections la prolifération névroglique ne soit secondaire : c'est ce qui a lieu, à la suite de foyers de nécrose par artérite, dans les myélites transverses, dans la poliomyélite antérieure aiguë. Dans les dégénérations du faisceau pyramidal secondaires à un foyer encéphalique, on trouve à sa place une plaque de sclérose névroglique plus ou moins dense suivant la durée de la lésion et l'âge auquel elle est survenue : nul doute encore que la sclérose ne soit ici secondaire à la dégénération. Il en est de même dans les lésions médullaires de l'anémie pernicieuse, pour certaines formes de sclérose en plaques à marche subaiguë où les éléments parenchymateux sont très nettement en voie de désintégration avant toute apparition de prolifération névroglique. Ce sont là des cas favorables à l'étude de l'évolution histologique des maladies, en raison de leur marche relativement rapide; tandis que dans la plupart des maladies de la moelle, et c'est le cas pour la plupart des scléroses dites *systématisées*, l'affection a duré si longtemps, qu'à l'autopsie on se trouve en présence de lésions cicatricielles et on a conclu à tort que cette sclérose névroglique est le phénomène primitif. Et pourtant la répartition symétrique et systématique des plaques de sclérose laisse entrevoir que la prolifération névroglique doit être commandée par une disparition systématique des fibres auxquelles elle s'est substituée.

La sclérose névroglique doit par conséquent être envisagée, dans la grande majorité des cas, comme une réaction secondaire ayant son point de départ dans une altération ou une destruction des cellules et des fibres nerveuses.

La réaction névroglique est néanmoins variable comme intensité et comme forme; peut-être ces différences trouvent-elles leur raison

d'être dans la résistance du terrain ou dans le degré de nocivité de l'agent morbide. On ne saurait nier cependant que, dans certaines circonstances, la prolifération névroglique ne soit un phénomène contemporain des destructions ou de l'inflammation parenchymateuse (myélite aiguë) ou même qu'elle ne soit le premier phénomène en date (syringomyélie), mais c'est là une affection dont la nature est encore très discutée. (Voy. *Syringomyélie.*)

Lorsque les éléments nerveux sont désagrégés et réduits à l'état de déchets protoplasmiques ou de boules myéliniques, les noyaux névrogliques se multiplient par voie de division directe, puis ils se chargent de résidus protoplasmiques et, en raison de leur accumulation autour des vaisseaux, il est probable qu'ils servent à les véhiculer vers ceux-ci. Non seulement ils se multiplient, mais ils s'hypertrophient, les grains chromatiques deviennent plus volumineux et plus nombreux ; peu à peu on voit apparaître deux espèces d'éléments : des fibres névrogliques et des grandes cellules (cellules-araignées ou cellules de Deiters, astrocytes). Ces cellules sont remarquables par le nombre considérable de fibrilles qui s'en détachent à la périphérie, leur noyau simple ou multiple, leur irrégularité de forme. Sur les coupes colorées par la méthode de Weigert (méthode pour la névroglie), seuls le noyau et les fibrilles se colorent en bleu, le protoplasma reste incolore ou jaunâtre, les fibrilles s'entre-croisent en différents sens au-dessus ou autour du noyau, quelques-unes paraissent le traverser. Le protoplasma de ces grandes cellules est souvent un protoplasma d'emprunt, dernier vestige de la fonte parenchymateuse ; quant aux fibrilles, elles se sont formées par métamorphose du noyau, et cela paraît d'autant plus vraisemblable qu'à mesure que le réseau des fibrilles augmente, le nombre des noyaux diminue : dans les scléroses anciennes, les noyaux sont rares, par rapport aux fibres.

Les stades intermédiaires entre le noyau névroglique et la transformation fibrillaire seraient les suivants : Après une augmentation de nombre et de volume, les grains chromatiques forment un réseau intra-nucléaire de fibrilles qui prend de plus en plus d'importance ; le noyau éclate à son tour et les fibrilles chromatiques peuvent alors se dérouler librement et constituer les fibrilles névrogliques. Un grand nombre paraissent s'insérer sur la paroi vasculaire et, si on réfléchit qu'il s'est fait au préalable une poussée considérable de noyaux autour des vaisseaux, on s'explique très bien cette disposition. La réaction névroglique n'a lieu qu'à la condition que la circulation ne soit pas complètement interrompue ; elle est d'autant plus intense que la fonte parenchymateuse est plus abondante et plus rapide.

Jeune, la sclérose névroglique est figurée par un réticulum à larges mailles, par de nombreux noyaux. Les fibrilles sont parfois très irrégulières et difficiles à suivre sur un long parcours. Ancienne, la sclérose est dense, les noyaux y sont rares, les fibrilles minces, disposées

en faisceaux onduleux, leur orientation ordinairement longitudinale, parallèle aux fibres disparues. Dans les scléroses qui se développent dans le jeune âge, à la puberté (et en particulier dans la maladie de Friedreich), elles forment d'élégants tourbillons dont on ne voit ni la fin ni le commencement.

Dans les destructions rapides des inflammations aiguës, les noyaux névrogliques s'attaquent à la cellule nerveuse et, avec les leucocytes, ils jouent vis-à-vis d'elle le rôle de phagocytes : dans les destructions moins rapides, l'activité des noyaux névrogliques est prépondérante.

Lésions cellulaires. — Les lésions cellulaires jouent un rôle de premier ordre dans la pathologie nerveuse : dans quelques maladies, les cellules seules sont atteintes; dans d'autres, elles le sont à des degrés variables et leurs altérations sont reléguées au second plan : dans quelques cas elles sont secondaires à une lésion située sur le trajet de leur prolongement périphérique.

Les altérations primitives des cellules ganglionnaires des cornes antérieures sont les mieux connues et d'ailleurs les plus fréquentes; elles constituent la lésion caractéristique de l'atrophie musculaire progressive ou maladie d'Aran-Duchenne; elles constituent également un des éléments fondamentaux de la sclérose latérale amyotrophique. Dans ces deux maladies, les cellules s'atrophient, puis disparaissent; il en est de même des racines antérieures correspondantes. Le processus histologique suivant lequel évolue cette atrophie et la cause immédiate en sont très obscurs; dans la maladie d'Aran-Duchenne, ou poliomyélite antérieure chronique, la marche est essentiellement chronique, les cellules disparaissent lentement les unes après les autres, et à l'autopsie on ne peut que constater la diminution du nombre des cellules; dans la sclérose latérale amyotrophique, la fonte cellulaire est souvent rapide et, si la maladie dure plusieurs mois, on ne retrouve même plus de cadavres cellulaires.

Cependant, dans ces deux affections, on peut surprendre quelques cellules notablement atrophiées ou globuleuses, vésiculeuses, dépourvues de prolongements protoplasmiques et surchargées de pigment. La pigmentation ne paraît le plus souvent exagérée qu'en raison de l'atrophie de la cellule : à l'état normal, elle est très variable, plus abondante chez le vieillard que chez l'adulte et l'enfant. En tout cas, dans la maladie d'Aran-Duchenne et dans la maladie de Charcot, la disparition des cellules est absolument indépendante de toute lésion vasculaire et de toute prolifération névroglique.

Il n'en est pas toujours ainsi, et, dans la poliomyélite aiguë de l'enfance ou paralysie infantile, dans certaines formes de poliomyélite chronique, où l'inflammation des vaisseaux, aiguë dans le premier cas, chronique dans le second, apporte tout d'abord une gêne, puis un obstacle à la circulation sanguine, les cellules sont profondément atteintes dans leur nutrition et disparaissent lorsque celle-ci est insuf-

fisante. C'est pour la même raison qu'elles se désagrègent dans les foyers de myélite aiguë ou chronique, dans la myélomalacie par artérite syphilitique.

Cependant l'altération et la disparition des cellules ne sont pas exclusivement la conséquence de l'inflammation vasculaire et de l'exsudation leucocytique : l'infection et l'intoxication en sont aussi la cause directe.

Il est de règle que la syringomyélie donne lieu à de l'atrophie musculaire, et celle-ci dérive de l'atrophie et de la disparition des cellules ganglionnaires correspondantes. Le mécanisme en est complexe; il est vraisemblable que, refoulées par le bourgeonnement de la gliose ou l'ampliation de la cavité, les cellules deviennent moins résistantes et succombent à des altérations purement mécaniques ; l'oblitération des vaisseaux voisins ne doit pas non plus y être étrangère; enfin il existe probablement d'autres facteurs qui nous sont inconnus. Dans la sclérose disséminée où la prolifération névroglique est intense, et dont les plaques envahissent quelquefois tout ou partie de la substance grise, les cellules ne semblent pas en souffrir et persistent intactes au milieu de cette végétation active.

Enfin les modifications anatomiques de la cellule sont la conséquence d'une interruption de leur prolongement périphérique, qu'il s'agisse d'une réaction à distance ou d'une atrophie ascendante ou rétrograde, gagnant de proche en proche le bout central des fibres nerveuses pour aboutir définitivement à la cellule. L'atrophie cellulaire est d'autant plus précoce que le nerf est interrompu plus près de son centre trophique, que le sujet est plus jeune, et que cette interruption est plus brusque ou accompagnée d'arrachement. Cette atrophie rétrograde survient à la suite d'amputation, de traumatismes graves sectionnant et surtout arrachant et tiraillant les nerfs.

Ce qui vient d'être dit ne s'applique pas seulement aux cellules radiculaires des cornes antérieures, mais encore aux cellules cordonales.

Lorsque ces dernières se trouvent placées dans des conditions aussi défectueuses de circulation, leur nutrition s'en ressent également et elles disparaissent ; elles ne résistent pas davantage aux altérations mécaniques ou à l'atrophie rétrograde lorsque leur prolongement cylindraxile est interrompu, soit par le traumatisme, soit par un foyer hémorragique ou un foyer de ramollissement : dans la maladie d'Aran-Duchenne, dans la sclérose latérale amyotrophique, les cellules des cordons antéro-latéraux partagent (du moins quelques-unes) le même sort que les cellules radiculaires ; mais les cellules des colonnes de Clarke, les cellules des cornes postérieures, les cellules qui servent d'origine aux fibres du faisceau de Gowers restent toujours intactes dans la poliomyélite antérieure chronique. Dans d'autres maladies, les cellules des colonnes de Clarke, les cellules

d'origine du faisceau de Gowers meurent, tandis que les cellules radiculaires restent relativement ou complètement indemnes.

Lorsque les cellules sont primitivement malades, elles sont toujours frappées dans le même ordre ; ce sont (sauf quelques exceptions) toujours les mêmes cellules qui sont prises les premières, et ce sont également des cellules qui président à une fonction déterminée à l'exclusion des autres cellules; dans la poliomyélite antérieure chronique, dans la sclérose latérale amyotrophique, l'atrophie gagne successivement les segments radiculaires voisins et procède rarement par enjambement. En somme, quel que soit l'agent morbide, toxique peut-être, il s'attaque à la constitution anatomique de la cellule, avec la même méthode, avec la même prédilection, avec la même spécificité que la plupart des poisons qui agissent sur les fonctions du système nerveux en général. Les cellules du renflement cervical disparaissent ordinairement avant les cellules du renflement lombaire ; et, dans le renflement cervical, l'atrophie des cellules trophiques des muscles de l'extrémité précède le plus souvent celle des cellules trophiques des muscles de la racine du membre.

Sur des préparations colorées par la méthode du carmin en masse, il est facile de reconnaître que le protoplasma de la cellule nerveuse n'est pas homogène, et qu'il est semé d'un nombre assez considérable de corpuscules qui se colorent plus intensivement.

Ces corpuscules sont beaucoup plus apparents sur les coupes colorées par la méthode de Nissl ; ils se détachent très nettement sur le fond incolore de la cellule; ils existent non seulement dans le corps cellulaire, mais dans les prolongements protoplasmiques (voy. plus haut, *Anatomie*), et forment souvent un réseau.

Sous certaines conditions expérimentales, ce réseau subit des modifications importantes : le nombre de travaux qui ont paru sur les variations qu'il subit sous l'influence de l'intoxication, de l'inanition, de l'insomnie, de la commotion, de l'excitation électrique, de l'hyperthermie, est déjà considérable. Plusieurs auteurs ont étudié également l'influence de la section du nerf périphérique et les réactions à distance, celle des troubles circulatoires et de la ligature de l'aorte abdominale, etc. Sous ces diverses conditions, les grains se dissolvent ou disparaissent, soit entièrement, soit partiellement, soit à la périphérie de la cellule, soit au centre, autour du noyau : le phénomène a reçu le nom de *chromatolyse*; suivant son intensité ou sa localisation, on l'appelle *chromatolyse totale* ou *partielle*, *chromatolyse périnucléaire* ou *périphérique*.

Les altérations chromatolytiques de la cellule nerveuse observées au cours d'intoxications sont dites *primitives*, celles qui se développent à la suite de la section ou de l'arrachement des nerfs périphériques sont dites *secondaires*. Pour quelques auteurs, la chromatolyse se comporterait différemment dans les deux cas : dans les

lésions primitives elle débuterait généralement dans les couches périphériques du protoplasma cellulaire pour envahir ensuite les couches profondes; dans les lésions secondaires, au contraire, la chromatolyse s'étendrait des couches profondes vers les superficielles, mais, suivant la juste remarque de Van Gehuchten, cette règle n'a rien d'absolu. A en croire certains auteurs, la chromatolyse varierait dans sa forme et dans son intensité avec chaque poison : en un mot, à chaque poison répondrait une réaction chromatolytique spéciale.

Cette méthode, introduite dans l'étude des altérations pathologiques de la cellule de la moelle humaine, permettait tout d'abord d'espérer qu'on pourrait en tirer des résultats intéressants, soit sur la pathologie cellulaire, soit sur la physiologie pathologique des symptômes; mais cette attente a plutôt été déçue et les résultats d'ailleurs n'ont pas toujours été concordants.

Les altérations chromatolytiques ont été retrouvées chez l'homme dans des cas de polynévrite ayant duré plusieurs mois (Marinesco, Ballet et Dutil, Fleming); elles faisaient défaut dans d'autres cas (Dejerine et Thomas, Soukhanoff); elles ont été interprétées différemment : pour les uns, elles sont dues à l'action directe de l'agent toxique sur la cellule; pour les autres, elles ne sont qu'une réaction à distance comparable à celle qui survient après la section d'un nerf périphérique; pour d'autres enfin, la lésion cellulaire est la première en date et tient sous sa dépendance la dégénération du nerf périphérique. Mais, en dehors du fait que ces altérations ne sont pas constantes, on peut encore objecter à cette dernière manière de voir qu'elles peuvent exister sans retentir sur le nerf périphérique et sans déterminer aucun symptôme. En résumé, ces altérations fines de la cellule nerveuse, qu'on espérait pouvoir envisager comme la lésion primitive de la névrite périphérique, n'ont pas une grande valeur, et la névrite périphérique devra jusqu'à nouvel ordre rester isolée en dehors du cadre de la pathologie médullaire.

Les modifications chromatolytiques ont été encore observées dans des foyers de nécrose ou de ramollissement, dans les myélites aiguës, dans la paralysie ascendante, dans des intoxications diverses, dans l'hyperthermie. La disparition du réseau chromatique est un phénomène ordinairement réparable; par contre, l'œdème, la fissuration, la vacuolisation sont d'un pronostic plus fâcheux et ne sont quelquefois que les premiers termes de la désagrégation cellulaire.

La chromatolyse apparaît également dans les cellules dont le prolongement cylindraxile a été interrompu, c'est une réaction à distance; la cellule subit en même temps les modifications morphologiques suivantes : l'aspect globuleux, la disparition des prolongements protoplasmiques, l'excursion du noyau vers la périphérie de la cellule.

Dans la maladie de Charcot, dans la maladie d'Aran-Duchenne, la cellule s'atrophie en même temps que les grains chromatiques disparaissent ou deviennent poussiéreux, elle devient irrégulière de forme et perd ses prolongements, le noyau devient excentrique; la chromatolyse même n'apparaîtrait sur certaines cellules qu'après un degré d'atrophie assez accusé.

En résumé, suivant l'opinion que nous avons déjà exprimée à propos d'un cas de paralysie alcoolique, la chromatolyse de la cellule nerveuse rencontrée dans les intoxications et dans les infections est une lésion banale, intéressante au point de vue cytologique, mais qui, jusqu'ici du moins, ne répond à aucun phénomène physiologique ou pathologique déterminé.

La chromatolyse ne revêt pas un aspect aussi particulier que l'ont admis plusieurs auteurs, suivant le caractère primitif ou secondaire des lésions, suivant la nature de l'intoxication : des agents toxiques très divers, tant au point de vue pathologique et physiologique qu'au point de vue chimique, produisent des altérations chromatolytiques identiques : c'est pourquoi nous n'avons pas cru devoir insister plus longtemps sur ce sujet.

Altérations des fibres. — Les altérations des fibres nerveuses qui sont observées au cours des maladies de la moelle sont désignées du terme vague de *dégénération*, expression défectueuse et insuffisante qui s'adresse à des processus histologiques d'ordres très divers dont quelques-uns relèvent de l'inflammation.

La *dégénération wallérienne* est fréquente; elle est, comme dans l'expérience de Waller, la conséquence de l'interruption d'un neurone dont le bout périphérique dégénère complètement; mais toutes les fibres d'un même système ne dégénèrent pas avec la même rapidité, et les fibres d'un système dégénèrent quelquefois plus vite que celles d'un autre système.

Cette interruption peut être d'origine traumatique, inflammatoire ou ischémique. Lorsque la circulation s'arrête dans un territoire quelconque de la moelle, les fibres nerveuses qui le traversent se gonflent, s'œdématient, le cylindraxe et la gaine de myéline se fragmentent et l'interruption de la fibre a pour conséquence la dégénération totale de son bout périphérique. C'est ce qui a lieu dans des foyers de myélomalacie par thrombose ou par artérite. Il en est de même dans les foyers d'hématomyélie.

Ailleurs, des altérations très analogues surviennent dans un foyer inflammatoire avec une grande précocité, avant même que la circulation sanguine ne soit interrompue du fait des artérites et phlébites concomitantes; dans ce cas, il faut admettre l'action directe de toxines sur la fibre nerveuse : mais souvent inflammation et ischémie concourent toutes les deux à sa désintégration. Dans les altérations primitives des fibres nerveuses au cours des myélites, celles-là

peuvent rester longtemps hypertrophiées, tuméfiées, et dissociées en fibrilles avant de se désagréger et de donner lieu à des dégénérations secondaires.

Enfin on comprend aisément qu'un traumatisme direct, un coup de couteau par exemple, réalise les conditions expérimentales de Waller et détermine ensuite la dégénération wallérienne des fibres sectionnées.

Aux conditions précédemment signalées, qui sont très comparables à celles de Waller, on peut encore ajouter la destruction brusque des cellules contenues dans un foyer inflammatoire, hémorragique ou ischémique ; mais, lorsque les cellules s'atrophient et disparaissent lentement comme dans la poliomyélite antérieure chronique, comme dans certaines formes de sclérose latérale amyotrophique, la formule histologique de la dégénération est-elle identique à celle qui s'attache à l'expérience de Waller ? Le mode de dégénération est ici beaucoup plus obscur et diffère sans doute de celui qu'on observe dans l'expérience de Waller, expérience dans laquelle l'interruption du nerf est brusque et où la formule histologique de la dégénération est intimement liée à la séparation brusque de la fibre et de son centre trophique.

Il est reconnu aujourd'hui qu'après l'interruption d'une fibre nerveuse, la dégénération ne se limite pas au bout phériphérique, mais qu'elle gagne aussi le bout central, remontant lentement et progressivement vers le centre trophique : c'est la *dégénération rétrograde* (Déjerine et Sottas). Le terme d'*atrophie rétrograde* serait peut-être préférable, en ce sens que, dans la plupart des cas, le processus histologique observé dans ces conditions n'est pas la dégénérescence wallérienne : il s'agit d'une atrophie lente et progressive ; toutefois l'expérience démontre que la section d'un neurone très près de son centre trophique provoque une irritation très vive et la disparition rapide de ce centre, et par suite la dégénération précoce du bout central des fibres sectionnées.

Nous avons vu précédemment que les fibres nerveuses pouvaient être atteintes et dégénérées primitivement sous l'influence de l'inflammation, de l'ischémie, mais il n'était alors question que de lésions très localisées aboutissant rapidement à la destruction de la fibre en un point.

Dans certaines conditions, les fibres nerveuses deviennent malades, à l'exclusion des autres éléments de la moelle, il s'agit d'une lésion de dégénération primitive, apparemment du moins ; elle peut revêtir deux aspects : la dégénération systématisée et la dégénération segmentaire.

La *dégénération systématisée* (scléroses systématiques de Vulpian) frappe symétriquement un ou plusieurs faisceaux, par conséquent des fibres ayant la même origine cellulaire : soit les deux faisceaux pyramidaux, soit les deux faisceaux cérébelleux directs, soit les

deux cordons postérieurs ; quelquefois cependant il peut arriver que la dégénération soit plus avancée d'un côté. Dans quelques cas la dégénération est lente, chronique (tabès, scléroses combinées), dans d'autres elle a une marche plus rapide (sclérose latérale amyotrophique). Le centre trophique des fibres malades subit le contre-coup de cette altération du neurone qui se traduit par une chromatolyse plus ou moins intense, voire même par l'atrophie totale de la cellule, lorsque le neurone a été atteint tout près d'elle. Lorsque l'autopsie est pratiquée à cette période, il devient très difficile de dire si c'est la fibre ou la cellule qui a été prise primitivement. Les dégénérations n'occupent pas toujours toute l'étendue du neurone, elles semblent remonter de la périphérie vers le centre. Dans les dégénérescences systématiques par lésion encéphalique ou médullaire et désignées sous le nom de *dégénérescences secondaires*, toutes les fibres d'un même système sont dégénérées.

Histologiquement, le processus est caractérisé par la tuméfaction, l'irrégularité, les sinuosités du cylindraxe, sa coloration irrégulière, le gonflement des gaines de myéline, l'apparition de corps amyloïdes et de corps granuleux (ceux-ci sont particulièrement nombreux dans la dégénération à évolution aiguë ou subaiguë, comme dans les dégénérescences de cause encéphalique ou médullaire ou dans l'anémie pernicieuse) ; toutes ces altérations sont très analogues à celles que l'on rencontre dans les myélites aiguës et qui sont réellement inflammatoires ; ou bien les fibres s'atrophient lentement et diminuent progressivement de calibre, comme dans le tabes. L'origine et la nature de ces altérations, en dehors de la dégénérescence secondaire proprement dite, sont encore très discutables : sont-elles d'origine toxique ; les fibres sont-elles toujours prises les premières, sans altération simultanée de leur centre trophique ; la lésion primitive est-elle localisée à un point de la fibre ou l'envahit-elle d'emblée sur un long trajet ? Ce sont là autant de questions auxquelles il est impossible de répondre d'une façon catégorique dans l'état actuel de la science. En tout cas, la sclérose névroglique qui comble les vides laissés par les fibres nerveuses disparues est une sclérose secondaire, et la dégénération des fibres semble marcher de la périphérie vers le centre.

La *dégénération segmentaire* paraît être jusqu'ici propre à la sclérose en plaques ; elle atteint la fibre nerveuse dans un point quelconque de son trajet sans occasionner de désordres, ni au-dessus, ni au-dessous de la lésion, ce qui tiendrait, d'après quelques auteurs, à ce que la fibre se régénérerait presque aussitôt, et, d'après d'autres, à ce que toutes les fibrilles qui composent le cylindraxe ne seraient pas simultanément détruites (voy. *Sclérose en plaques*). Elle a été assez justement comparée à la névrite périaxile de Gombault.

La régénération des fibres dans la moelle est encore très peu étudiée ; quelques auteurs ne la mettent pas en doute au cours de

quelques processus pathologiques, tels que la sclérose en plaques : les rémissions que l'on observe assez souvent au cours de cette maladie sont favorables à cette manière de voir. Dans les autres maladies, les conditions anatomiques sont bien peu favorables à la régénération, soit en raison des foyers de nécrose, soit en raison de la persistance de l'élément étiologique, l'intoxication par exemple. L'existence de névromes de régénération a été néanmoins constatée dans la syringomyélie, la myélite tuberculeuse, etc. Peut-être la régénération observée après la section d'un nerf périphérique n'est-elle pas un phénomène anormal provoqué par la section de ce nerf, mais un phénomène physiologique, en quelque sorte une fonction de la cellule normale mise en lumière par l'expérimentation. S'il en est ainsi, c'est-à-dire si la fibre nerveuse se régénère constamment, se détruisant sans cesse par sa périphérie et repoussant constamment de son centre, ne serait-on pas en droit d'entrevoir que dans les processus morbides qui s'attaquent à la fibre, quelques-uns consistent réellement en une dégénération et d'autres dans la suppression d'une fonction cellulaire, de la régénération constante? Ce n'est là qu'une hypothèse, mais on ne saurait la passer sous silence, chaque fois qu'on agite ce problème obscur de la régénération.

Vaisseaux. — Dans les inflammations aiguës, les vaisseaux sont toujours altérés, les veines plus souvent que les artères; ce sont des lésions d'endo- et de périartérite, d'endo- et de périphlébite. La gaine adventice prolifère, les leucocytes s'infiltrent autour du vaisseau et forment de petits foyers inflammatoires. La membrane interne se tuméfie, les éléments de la couche sous-endothéliale prolifèrent également et resserrent la lumière du vaisseau, parfois ils l'oblitèrent complètement. Ces lésions sont proportionnelles à l'intensité et à la durée du processus inflammatoire; lorsque l'oblitération des artères est complète, il se produit un foyer de ramollissement dans le territoire innervé par ce vaisseau. Nous avons exposé plus haut les dégénérescences parenchymateuses qui les accompagnent ou leur font suite.

Dans les inflammations aiguës, la méningite est souvent contemporaine de la myélite; elle est caractérisée par les mêmes altérations vasculaires, la prolifération des cellules fixes, les nodules inflammatoires ; la phlébite y est très précoce.

A cette période inflammatoire succède une phase de réparation et de cicatrisation, les parois des vaisseaux s'épaississent et deviennent fibreuses, leur lumière est amoindrie; elles subissent aussi la dégénérescence hyaline : celle-ci s'observe souvent chez les vieillards, en dehors de toute trace de dégénération ou d'inflammation ancienne.

Il est à remarquer que, vis-à-vis de l'artériosclérose, la moelle se comporte très différemment du cerveau, et que les foyers de ramollis-

sement ou les hémorragies par thrombose artérielle et par anévrysme miliaire y sont très rares.

Enfin, les altérations vasculaires ne sont pas toujours primitives : l'épaississement de la paroi des vaisseaux, la prolifération de la membrane externe, sont quelquefois aussi la conséquence de l'accumulation des déchets protoplasmiques charriés autour d'eux par les leucocytes ou les noyaux névrogliques, après une destruction rapide des éléments nerveux.

Sémiologie. — Troubles de la motilité. — Les paralysies d'origine médullaire affectent le plus souvent le type paraplégique, abstraction faite, bien entendu, des paralysies compliquées d'atrophie musculaire qui, suivant les cas, évoluent sous la forme de paraplégie, de monoplégie et d'hémiplégie. Dans les *affections non systématisées* (traumatisme, compression, myélomalacie et sclérose de la moelle, hémorragie, tumeurs intramédullaires et syringomyélie) ces paralysies se traduisent cliniquement soit sous forme de paraplégie flasque, soit sous forme de paraplégie spasmodique.

La paraplégie flasque est permanente ou passagère.

La *paraplégie flasque permanente* est un signe certain de la section complète de la moelle, dont le siège le plus habituel est à la région dorsale ; elle est caractérisée par la perte totale du mouvement volontaire et réflexe, l'abolition du tonus musculaire et de la sensibilité dans les membres inférieurs, empiétant plus ou moins haut sur l'abdomen et sur le tronc suivant l'étage médullaire intéressé : la paralysie du rectum et de la vessie, l'incontinence des urines et des matières. Les réflexes cutanés sont parfois conservés (Gerhardt, Hitzig). Il n'y a pas d'atrophie musculaire à proprement parler, mais une émaciation qui progresse avec le temps. L'apparition des escarres au sacrum et aux trochanters et des lésions du décubitus est favorisée par la diminution de l'influx trophique des centres médullaires.

La paraplégie flasque se transforme parfois, au bout de quelques jours, en paraplégie spasmodique ; il est rare, dans ce cas, que la transmission de la sensibilité soit complètement abolie : la moelle n'est d'ailleurs pas totalement interrompue.

La *paraplégie spasmodique* est caractérisée par un degré de paralysie des membres inférieurs plus ou moins marqué, associé à un état spasmodique qui se révèle par la contracture le plus souvent en extension des membres inférieurs, l'exagération des réflexes tendineux (réflexe patellaire, réflexe du tendon d'Achille), le phénomène de Babinski (mouvement d'extension du gros orteil par le frôlement de la face plantaire), la trépidation épileptoïde ou épilepto-spinale provoquée, la trépidation rotulienne ou phénomène de la rotule, des secousses musculaires, des phénomènes spontanés réflexes.

Lorsque le malade peut marcher, il progresse suivant un mode très spécial : c'est la *démarche des gallinacés*. Les membres sont raides, les cuisses rapprochées, les genoux se touchent presque, le malade marche sur son talon antérieur et sur la face plantaire de ses orteils (*démarche digitigrade*), les pieds ne quittent pas le sol, mais glissent sur lui, la pointe du pied et le bord externe sont les deux principaux points d'appui. Les membres ne sont portés en avant que par une inclinaison avec rotation du tronc du côté opposé. Quelques sujets cependant ne peuvent marcher qu'avec des béquilles, les pieds ne prenant contact avec le sol que pour permettre aux béquilles d'être ramenées en avant (*démarche pendulaire*). Chez d'autres, au moment où le pied touche le sol, le membre correspondant se raidit brusquement (*démarche sautillante*).

Il existe des altérations de la sensibilité objective et subjective (fourmillements, engourdissements, léger émoussement de la sensibilité tactile, diminution parfois plus marquée des sensibilités thermique et douloureuse).

Les sphincters sont le plus souvent atteints : le malade se plaint soit de rétention d'urine, soit de mictions impérieuses, soit d'incontinence par action réflexe. Le sphincter anal est habituellement épargné et la constipation est de règle.

La paraplégie spasmodique est la conséquence d'une lésion bilatérale; lorsqu'un seul côté de la moelle est atteint, la lésion se traduit cliniquement par une hémiparaplégie du même côté et des troubles de la sensibilité du côté opposé; cet ensemble symptomatique si spécial, mis en lumière par Brown-Séquard, sera étudié en même temps que les troubles de la sensibilité.

Le syndrome de la paraplégie varie lorsque la lésion, au lieu de siéger à la région dorsale comme précédemment, occupe la région cervicale ou lombaire.

La *paraplégie cervicale* (Gull) est la paraplégie des deux membres supérieurs ou des quatre membres, reconnaissant pour origine une affection de la moelle cervicale. Elle peut être également flasque ou spasmodique. La paraplégie spasmodique est plus fréquente ; la paraplégie flasque permanente, due à une interruption presque complète de la moelle, occasionne généralement des troubles de la respiration et de la circulation qui amènent rapidement une issue fatale.

La paralysie des membres supérieurs se complique souvent d'un certain degré d'atrophie musculaire des membres supérieurs, soit par la destruction partielle des groupes cellulaires qui forment les origines du plexus brachial, soit par compression et atrophie des racines antérieures.

Dans la paraplégie spasmodique cervicale, les membres inférieurs présentent le même état que précédemment, les troubles sphinctériens sont plus inconstants : les membres supérieurs sont contrac-

turés, les bras rapprochés du tronc, les avant-bras en demi-flexion sur les bras, les doigts fortement fléchis dans la paume de la main, la main fléchie sur l'avant-bras. La contracture est plus ou moins intense : elle est parfois telle qu'on ne peut la corriger ni ouvrir les doigts du malade ; ailleurs elle ne donne lieu qu'à de l'exagération des réflexes tendineux et de la trépidation épileptoïde. L'anesthésie occupe les membres inférieurs, le tronc, les membres supérieurs.

Les symptômes suivants sont plus importants, ce sont :

1° Des *troubles oculo-pupillaires*, caractérisés soit par une dilatation de la pupille avec saillie du globe oculaire (excitation du centre irien), soit par un rétrécissement pupillaire avec rétraction du globe oculaire et diminution de la fente palpébrale (destruction du centre irien ou des fibres conductrices). Il faut pour cela que la lésion intéresse la moelle au niveau des deux premières racines dorsales.

2° Des *troubles respiratoires*, la toux, la dyspnée, la paralysie du diaphragme (lésion au niveau des troisième, quatrième, cinquième paires cervicales) ; on a signalé encore les vomissements, la gêne de la déglutition, le hoquet.

3° Le *ralentissement du pouls* : phénomène transitoire.

4° Les *attaques d'épilepsie* qui se manifestent quelquefois d'une façon périodique.

La *paraplégie par lésion du renflement lombaire* se présente sous un aspect clinique assez variable, parce que tantôt la moelle seule est lésée, tantôt les racines qui innervent les membres inférieurs participent à la lésion. Lorsqu'il y a destruction de la moelle, la paraplégie est une paraplégie flasque, — douloureuse s'il y a compression des racines, avec une atrophie musculaire de topographie et d'étendue variables suivant le siège exact de la lésion. Les sphincters anal et vésical sont complètement paralysés ; la sensibilité et les réflexes disparaissent dans les membres inférieurs. Même lorsque la moelle est incomplètement interrompue, la paralysie est le plus souvent une paralysie flasque avec troubles de la sensibilité et attitudes vicieuses des membres inférieurs par atrophie musculaire, attitudes variables suivant que tel ou tel autre groupe cellulaire a été intéressé.

La *paraplégie par lésion de la queue de cheval* est une paraplégie flasque, douloureuse, avec atrophie musculaire très marquée : celle-ci atteint plus particulièrement les muscles de la partie postérieure de la cuisse, du bas de la jambe, du pied et de la fesse. L'anesthésie, le plus souvent symétrique, occupe la muqueuse de la vessie, du rectum, le scrotum et la verge, le pourtour de l'anus (chez la femme la vulve et les grandes lèvres) et les membres inférieurs, jusqu'à une ligne correspondant à la limite inférieure du territoire de la première et de la deuxième racine lombaire. Le réflexe plantaire et le réflexe du tendon d'Achille sont abolis, le réflexe patellaire est conservé. Les

sphincters sont touchés : au début, à la période d'irritation radiculaire, on observe la rétention ; lorsque les racines sont atrophiées, il y a incontinence. Lorsque la maladie est peu avancée, la démarche présente les caractères de celle qu'on observe au cours de la névrite périphérique ; le sujet marche en steppant. Lorsque la lésion siège très bas sur la queue du cheval (IV^{e} et V^{e} sacrées), les symptômes se confondent avec ceux des lésions du cône terminal et l'anesthésie n'intéresse que la peau de la marge de l'anus, l'anus, la région coccygienne et une petite partie de l'extrémité inférieure du sacrum. La peau des organes génitaux n'est anesthésiée que si la lésion remonte jusqu'à la deuxième racine sacrée. La paralysie et l'atrophie musculaire font défaut, les sphincters anal et vésical sont paralysés. Les réflexes patellaire, achilléen, plantaire sont normaux. Le diagnostic différentiel entre les lésions situées très bas sur la queue du cheval et les lésions du cône terminal est basé sur l'existence, dans le premier cas, de douleurs vives, térébrantes, fulgurantes, indiquant l'irritation des racines.

Dans les affections systématisées (maladie de Little par lésion médullaire, paraplégie spasmodique familiale), la sensibilité et les sphincters sont habituellement respectés.

Atrophie musculaire. — Elle diminue ordinairement d'intensité de l'extrémité vers la racine du membre. A ce point de vue, elle ressemble à l'atrophie musculaire à caractère périphérique ; cependant ce n'est pas une règle absolue, car certaines affections médullaires (syringomyélie, poliomyélite aiguë de l'enfance, poliomyélite chronique et sclérose latérale amyotrophique) se traduisent parfois par une atrophie musculaire à type scapulo-huméral.

L'atrophie musculaire n'est pas limitée uniquement à un segment de membre, segment occupant soit l'extrémité, les muscles de la main et du pied, soit une partie de la continuité de ce membre : au contraire, la topographie de l'atrophie est *radiculaire* et non segmentaire (Dejerine). En effet, lorsque l'atrophie est la conséquence d'une maladie à évolution progressivement extensive, comme dans la syringomyélie, elle envahit les muscles dans un ordre qui correspond à la distribution radiculaire : les syringomyélies type scapulo-huméral (Schlesinger, Dejerine et Thomas), les poliomyélites aiguës de l'enfance localisées dans les régions qui innervent le groupe Duchenne-Erb, les poliomyélites chroniques à début scapulo-huméral, en sont des exemples très probants.

L'atrophie est généralement bilatérale et symétrique, mais elle peut être également unilatérale ou asymétrique. Les *contractions fibrillaires* sont un excellent signe de la nature myélopathique de l'atrophie musculaire, bien qu'elles aient été signalées dans quelques cas de névrites. Elles sont plus intenses et plus nombreuses au début de l'atrophie ; elles s'atténuent plus tard, lorsque l'atrophie est plus

accentuée ; elles cessent lorsque les fibres elles-mêmes disparaissent. Les atrophies myélopathiques se distinguent encore des atrophies névritiques, par l'absence de douleur à la pression des nerfs et des masses musculaires.

Elle s'installe lentement ou rapidement ; comme l'atrophie de la fibre musculaire est en général commandée par l'atrophie ou la destruction de la cellule nerveuse, elle ne rétrocède pas : ce n'est pas ordinairement une atrophie curable.

Dans les atrophies musculaires dues à des altérations des cornes antérieures, la diminution de l'excitabilité électrique est habituelle et souvent très prononcée ; mais dans un grand nombre de cas elle est associée à des manifestations qualitatives de réaction de dégénérescence ; dans quelques cas à évolution lente et chronique, comme la poliomyélite chronique, la syringomyélie et parfois même la sclérose latérale amyotrophique, la diminution de l'excitabilité électrique reste simple, sans autres modifications qualitatives. Cela s'explique par la lenteur du processus et par la conservation, pendant longtemps, dans les nerfs et les muscles, de fibres normales dont les réactions masquent les réactions des fibres dégénérées. Dans ces cas, cependant, il n'est pas rare de constater sur quelques-uns des muscles altérés des traces de réaction dégénérescence.

Suivant les maladies, l'atrophie musculaire constitue à elle seule toute la symptomatologie (poliomyélites antérieures) ou bien elle coexiste avec la dissociation de la sensibilité (syringomyélie, hématomyélie) ou bien encore elle s'accompagne de paralysie avec contracture (sclérose latérale amyotrophique).

Localisations motrices spinales. — D'après Marinesco, la localisation dans la moelle épinière des noyaux moteurs du membre thoracique serait diffuse et la même particularité est indiquée par Parhon et Popesco pour le sciatique. Sano admet que chaque muscle du corps a un noyau spécial. Pour Van Gehuchten, de Bück et de Neef, les cellules de la corne antérieure de la moelle cervico-dorsale et lombo-sacrée sont groupées en colonnes cellulaires nettement distinctes. Chacune de ces colonnes représente le noyau d'origine de toutes les fibres d'un segment de membre : les localisations motrices auraient, d'après ces auteurs, une disposition segmentaire, il existerait une métamérie motrice spinale. Cependant, si on s'en rapporte aux faits cliniques, à la distribution de l'atrophie musculaire dans la syringomyélie et particulièrement dans la forme scapulo-humérale, dans la poliomyélite aiguë de l'enfance, dans la poliomyélite chronique, la sclérose latérale amyotrophique, on est amené à envisager les localisations motrices dans la moelle comme des localisations radiculaires ; les racines antérieures de la moelle épinière proviennent de noyaux étagés les uns au-dessus des autres dans toute la hauteur de l'axe gris antérieur, chaque noyau ne fournissant de fibres qu'à

la racine correspondante (1). D'autre part, chaque racine fournit des fibres à plusieurs muscles, et, d'après Ferrier et Yéo, l'excitation d'une racine antérieure isolée produirait des mouvements adaptés à un but.

Knape admet en outre que tous les groupes cellulaires prennent plus ou moins part à la formation d'un nerf spinal dans les segments où ce nerf prend ses origines. Marinesco est revenu plus récemment sur cette question; d'après lui, chaque groupe musculaire a un noyau différent, correspondant à une fonction spéciale, de telle sorte que le groupement des cellules radiculaires est purement fonctionnel.

Troubles de la sensibilité. — Topographie des troubles de la sensibilité. — Les troubles de la sensibilité peuvent affecter une disposition hémiplégique, paraplégique ou radiculaire, de sorte qu'il n'existe pas en réalité une topographie médullaire.

L'*hémiplégie sensitive spinale* est généralement la conséquence d'une lésion unilatérale (plaie par instrument tranchant, piquant, compression, tumeur, foyer de ramollissement); en même temps qu'elle, apparaissent d'autres symptômes dont l'ensemble constitue un syndrome complexe décrit par Brown-Séquard (1849) : c'est l'*hémiplégie* ou *hémiparaplégie avec anesthésie croisée* ou encore *syndrome de Brown-Séquard*.

Son étendue dépend du siège de la lésion. Dans toute sa pureté, il comprend les phénomènes suivants :

1° *Du côté correspondant à la lésion :*

a. Paralysie du mouvement volontaire, hémiplégie rarement observée, le plus souvent hémiparaplégie, les lésions unilatérales de la moelle dorsale étant plus communes que celles de la région cervicale supérieure; la paralysie, d'abord flasque, devient par la suite spasmodique avec exagération des réflexes tendineux;

b. Hyperesthésie au toucher, au chatouillement, à la douleur et à la température :

c. Une zone d'anesthésie en bande transversale de peu d'étendue, située exactement juste au-dessus de la limite supérieure de l'hyperesthésie ;

d. Une zone d'hyperesthésie plus ou moins marquée surmontant encore la zone d'anesthésie;

e. Une élévation absolue ou relative de la température dans les parties paralysées et souvent aussi dans les parties hyperesthésiées situées au-dessus de cette zone d'anesthésie ;

f. Des phénomènes de paralysie des origines du nerf grand sympathique cervival, — myosis, rétrécissement de la fente palpébrale, énophthalmie, — et une paralysie des muscles respiratoires, lorsque la lésion siège à la région cervicale.

g. Perte du sens musculaire.

(1) Voy à ce sujet : J. Dejerine, Sémiologie du système nerveux, p. 789.

h. Diminution ou abolition de la sensibilité osseuse.

2° *Du côté opposé à la lésion :*

a. Anesthésie totale au toucher, au chatouillement, à la douleur, à la température, dans les parties correspondant à celles qui sont paralysées de l'autre côté;

b. Conservation parfaite des mouvements volontaires, du sens musculaire, ainsi que de la sensibilité osseuse;

c. Une bande transversale peu étendue d'hyperesthésie à un faible degré, au-dessus des parties anesthésiées.

Tous les cas ne se présentent pas sous un aspect aussi schématique; la vraie caractéristique du syndrome de Brown-Séquard est la paralysie avec l'anesthésie croisée.

L'anesthésie est souvent incomplète, elle est alors plus intense pour les sensibilités thermique et douloureuse que pour la sensibilité tactile; elle offre alors l'aspect de la dissociation syringomyélique.

La *disposition paraplégique* des troubles de la sensibilité s'observe à la suite de lésions localisées, intéressant plus ou moins complètement toute la largeur de la moelle épinière (myélite transverse, compression médullaire par exsudats méningés, tumeurs, mal de Pott, luxations ou fractures de la colonne vertébrale).

L'intensité de ces troubles est extrêmement variable, ils sont ordinairement moins accusés que les troubles de la motilité; même avec une paraplégie spasmodique intense, ils peuvent être à peine appréciables; par contre, si la paraplégie motrice est flasque et durable, c'est-à-dire absolue, l'anesthésie est totale dans toute l'étendue des régions paralysées (écrasement de la moelle épinière par fracture ou luxation de la colonne vertébrale).

Lorsque l'anesthésie est incomplète, elle peut, comme il a été dit plus haut à propos du syndrome de Brown-Séquard, être dissociée; il est rare cependant que la dissociation soit aussi nette, aussi pure que dans la syringomyélie.

Si une paraplégie spasmodique intense peut exister avec des troubles de la sensibilité très légers, l'inverse n'a jamais lieu : une paraplégie sensitive très accentuée ne marche qu'avec une paraplégie grave de la motilité.

Les limites de la paraplégie sensitive varient naturellement avec le siège de la lésion.

La limite supérieure de l'anesthésie correspond toujours à la distribution périphérique des racines postérieures comprises dans la lésion; c'est pourquoi, lorsque cette dernière siège au niveau de la huitième racine cervicale et de la première racine dorsale, l'anesthésie est distribuée sur les membres supérieurs suivant une bande longitudinale occupant le bord interne de la main, de l'avant-bras et du bras. Lorsque la lésion siège dans la région dorsale, la limite de l'anesthésie est représentée par une ligne transversale correspondant au territoire

d'innervation périphérique de la racine correspondante. Lorsque la lésion siège assez bas dans le renflement lombaire, la limite supérieure de l'anesthésie paraît tout d'abord assez irrégulière, mais, à un examen plus approfondi, elle se conforme aux lois précédentes et se confond avec les limites mêmes de distribution périphérique de la racine correspondante.

Lorsqu'il s'agit d'une *compression* de la région dorsale inférieure ou de la région lombaire, la limite supérieure de l'anesthésie ne correspond pas nécessairement au niveau de la région comprimée, car, par suite de la direction très oblique en bas des racines à ce niveau, cette compression atteint des racines qui tirent leur origine d'une région beaucoup plus élevée de la moelle épinière.

Les altérations suivantes de la sensibilité objective peuvent être observées : hyperesthésie, erreur de localisation des impressions, retard dans la transmission, persistance plus ou moins grande des impressions douloureuses, allochirie, troubles du sens des attitudes segmentaires, altérations de la sensibilité osseuse.

Les troubles de la sensibilité subjective consistent en fourmillements, dysesthésies, sensations de constriction, de bouillonnement, de crispation, etc.

Des névralgies intenses et persistantes suivant un trajet nerveux déterminé indiquent la participation des racines et doivent faire songer à une compression.

La *disposition radiculaire des troubles de la sensibilité* est réalisée par des lésions assez limitées de la substance grise (syringomyélie, hématomyélie) et cela d'une façon aussi nette que si la lésion avait porté sur les racines elle-mêmes (observation de Dejerine : existence de troubles de la sensibilité à topographie radiculaire dans un cas de lésion circonscrite de la corne postérieure (1)) : la topographie de l'analgésie et de la thermo-anesthésie se présente sous forme de bandes longitudinales et parallèles au trajet des troncs nerveux, et cela aussi bien sur les membres que sur le tronc.

Brissaud avait imaginé qu'il existe dans la substance grise centrale de la moelle épinière une projection segmentaire de la surface cutanée des membres, et qu'on pourrait ainsi observer, à la suite des lésions de cette substance grise, une anesthésie limitée à la main, à l'avant-bras, au pied, à la jambe : c'est ce qu'il désigna sous le nom de *métamérie sensitive spinale*. D'après lui, en effet, les groupes cellulaires de substance grise préposés à chaque partie rachidienne seraient, chez l'homme, les homologues de la chaîne ganglionnaire des annélides, mais l'homologie n'existerait pas pour les membres, et il admet que les métamères cutanés des segments des membres supérieurs sont disposés en lar-

(1) J. Dejerine, Sur l'existence de troubles de la sensibilité à topographie radiculaire dans un cas de lésion circonscrite de la corne postérieure (*Soc. de Neurol. de Paris*, 1889).

geur dans les renflements cervical et lombaire, au lieu d'être disposés du haut en bas, et que leur projection cutanée affecte une topographie perpendiculaire à ces derniers (topographie segmentaire) : cette topographie était considérée comme de règle dans la syringomyélie, à une époque où les examens étaient encore grossiers et incomplets. Mais cette disposition n'existe pas, et l'examen consciencieux des faits, d'ailleurs de plus en plus nombreux, est venu démontrer que la topographie des troubles de la sensibilité cutanée par lésion médullaire (syringomyélie, hématomyélie) se confond avec la topographie dite *radiculaire*.

La distribution de l'anesthésie est donc la même, qu'il s'agisse de lésions de la moelle ou des racines correspondantes : les limites de chaque territoire radiculaire empiètent toujours un peu sur le territoire de la racine sus ou sous-jacente (Sherrington); malgré cela, chaque racine sensitive innerve une région de la peau assez bien déterminée, pour qu'une anesthésie topographiée suivant une bande radiculaire permette de localiser avec une grande précision le siège de la maladie.

Troubles objectifs de la sensibilité superficielle. — Ils doivent être étudiés pour les différents modes : sensibilité tactile, douloureuse, thermique, sensibilité à la pression, sensibilité électrique cutanée et musculaire.

1° La *sensibilité tactile* peut être altérée au point de vue quantitatif, la sensation est alors plus obtuse, ou au contraire exagérée, et dans ce cas il peut y avoir erreur sur la qualité de l'excitant, une simple impression tactile étant prise pour une impression douloureuse ou thermique : c'est un phénomène assez rare.

2° Les *cercles de sensation de Weber* sont élargis, c'est-à-dire que la distance minima au-dessous de laquelle la distinction des deux sensations n'est plus perçue est agrandie. Dans certaines affections de la moelle cet élargissement peut être considérable. Comme cette faculté de discernement des deux sensations est sous la dépendance de l'éducation motrice, elle est altérée dans tous les cas où la paralysie survenue dans le jeune âge a mis obstacle à cette éducation (paralysie infantile), ou bien lorsque la paralysie frappe les deux mains éduquées, de manière à les empêcher de palper des objets ou de se palper réciproquement (syringomyélie, poliomyélite chronique, sclérose latérale amyotrophique). L'agrandissement des cercles de Weber ne dépend pas uniquement d'une diminution de la finesse de la sensibilité tactile. Il existe, en effet, des cas où le seuil intensif pour un seul contact est très peu touché, et où cependant les cercles de sensation présentent un agrandissement hors de proportion avec cette légère diminution.

3° Les *impressions tactiles* sont mal localisées. Quand un sujet normal veut localiser une impression tactile, il commet toujours une erreur qui a une valeur constante pour chaque région cutanée : dans

certaines affections médullaires, cette erreur devient considérable.

4° La *sensibilité à la pression*, examinée au moyen de poids sériés ou du baresthésiomètre d'Eulenburg, est assez fréquemment altérée et généralement en même temps que la sensibilité au simple contact.

5° La *sensibilité douloureuse* est susceptible de variations très analogues à celles de la sensibilité tactile; elle peut être diminuée ou abolie, ou au contraire exagérée ; ou bien les impressions douloureuses sont transmises moins rapidement que chez un sujet sain ; le *retard* avec exagération de la sensation, si souvent constaté dans le tabes et les névrites, est un phénomène moins commun dans les affections médullaires proprement dites. Cependant, il a été signalé au cours de la syringomyélie ; il peut y être considérable, atteindre plusieurs minutes, et c'est peut-être pour cette raison qu'il n'a pas été plus souvent constaté. Quelquefois il y a perversion des sensations, une impression douloureuse donnant lieu à une sensation thermique de chaud ou de froid, ou inversement.

6° La *sensibilité thermique* doit être explorée pour le chaud et le froid. Lorsqu'elle est altérée, elle ne l'est pas toujours au même degré pour ces deux modes de sensation. La sensibilité au froid est plus souvent conservée ou plutôt moins diminuée que la sensibilité au chaud ; parfois même, la sensibilité au froid est exagérée et en même temps il existe un retard appréciable dans sa transmission.

Le plus souvent les modifications de la sensibilité thermique consistent en une diminution ou même une abolition. Lorsque les impressions thermiques sont moins bien senties et d'ordinaire tout au début, le malade perçoit de moins en moins bien les différences de température, ou du moins elles doivent être de plus en plus considérables pour qu'il soit capable de les apprécier.

D'autre part, dans un groupe d'affections médullaires très spécial syringomyélie, hématomyélie), la sensibilité tactile reste intacte, alors que les sensibilités douloureuse et thermique sont profondément altérées, c'est ce que l'on appelle communément *dissociation des troubles de la sensibilité* ou *dissociation syringomyélique*. Il n'existe pas toujours un parallélisme absolu entre l'état de la sensibilité thermique et celui de la sensibilité douloureuse, la première pouvant être plus ou moins altérée alors que la seconde est relativement intacte.

7° L'application d'un courant électrique sur la peau est susceptible d'engendrer deux ordres de sensations : l'une purement électrique, indifférente, qui survient avec l'intensité minima de courant nécessaire pour faire apparaître une sensation, l'autre douloureuse, qui s'ajoute à la première lorsque le courant est augmenté progressivement jusqu'à un certain degré d'intensité qui est le minimum de douleur. L'étude de ces deux modes de la sensibilité dans la pathologie médullaire permet de remarquer qu'ils suivent des oscillations parallèles à celles des sensibilités tactile, douloureuse et thermique ; mais c'est une formule

générale à laquelle il y a de nombreuses exceptions : la sensation électrique persiste dans certains cas, alors que la sensation électrique douloureuse est abolie ou très atténuée, ou du moins il faut un courant d'une intensité beaucoup plus élevée pour la provoquer.

Troubles objectifs de la sensibilité profonde. — L'examen des divers modes de la sensibilité profonde ne donne pas des résultats moins intéressants au cours des affections de la moelle.

Ces divers modes sont : le sens des attitudes segmentaires, la sensibilité musculaire, la sensibilité osseuse, la sensation de résistance, enfin la perception stéréognostique.

Le *sens des attitudes segmentaires* est celui par lequel un sujet normal reconnaît, sans le secours de la vue, les attitudes imprimées à ses membres ou à leurs différents articles.

La *sensibilité musculaire* consiste dans la perception de la sensation particulière de contraction musculaire qui accompagne l'électrisation des muscles.

On explore la *sensibilité osseuse* au moyen d'un diapason doué d'une puissance de vibration assez accentuée. Le pied de l'instrument, posé sur une surface osseuse et transmettant les vibrations à l'os, détermine la sensation de trépidation, sensation perçue par le périoste sans l'intermédiaire de la peau (Egger).

La *sensation de résistance* doit être également recherchée : pour cela, on suspend à la région explorée des objets de poids différent ; pour les membres supérieurs, l'expérience consiste à placer les objets dans la main. Tout individu normal est susceptible d'accuser des différences comprises dans certaines limites.

Le *sens stéréognostique* (Hoffmann), ou la perception stéréognostique (Redlich, von Monakow, Claparède), ou encore la *perception tactile de l'espace* (Déjerine), comporte la reconnaissance non seulement de la forme de l'objet, mais encore des propriétés physiques de cet objet, telles que sa consistance et sa température ; ce n'est pas un mode de sensibilité simple, mais un complexus, une association de divers modes de sensibilités élémentaires provenant de la sensibilité superficielle et de la sensibilité profonde.

Les affections de la moelle déterminent très fréquemment des troubles de la sensibilité profonde (sensibilité musculaire, osseuse, notion de résistance, etc.), et comme, d'autre part, la sensibilité superficielle est très souvent altérée, il est facile de s'expliquer que les troubles de la perception stéréognostique sont loin d'y être rares.

Les modifications de la sensibilité profonde varient depuis la diminution simple jusqu'à l'abolition complète.

Valeur sémiologique des troubles objectifs de la sensibilité. — L'*anesthésie totale* ou *absolue* est un signe d'interruption complète de la moelle, elle est un symptôme d'altération grave et assombrit le pronostic ; elle coïncide avec l'abolition des réflexes et la paralysie

des sphincters. L'établissement de l'anesthésie est brusque ou lent : dans ce dernier cas, il est souvent précédé de douleurs subjectives et d'hyperesthésie.

Dans les affections systématiques de la moelle, l'anesthésie totale est rare ; le plus souvent il s'agit d'une diminution plus ou moins grande dans la perception de tous les modes de la sensibilité : par exemple, l'anesthésie des ataxiques. L'intégrité de la sensibilité est la règle dans les poliomyélites aiguës et chroniques, dans les affections systématiques des cordons latéraux, la sclérose latérale amyotrophique.

La *dissociation syringomyélique* s'observe, outre la syringomyélie, dans l'hématomyélie. C'est au cours de ces deux affections qu'on l'observe avec le plus de pureté. Avec une fréquence beaucoup moindre et d'une façon transitoire, ce phénomène peut se manifester : dans la compression de la moelle épinière, dans la myélomalacie par artérite syphilitique, dans le syndrome de Brown-Séquard par lésions syphilitiques, plus rarement dans le tabes.

Bien que la dissociation syringomyélique soit surtout un symptôme médullaire, elle a été signalée cependant dans la lèpre et la maladie de Morvan, dans certaines névrites périphériques et dans certains cas de névrite par compression. Enfin l'hystérie est capable de la reproduire d'une façon schématique : ce sont des faits qu'on ne peut passer sous silence à cause de leur importance au point de vue du diagnostic.

L'*hyperesthésie* est plus rarement observée ; dans la myélite, elle est peut-être davantage en rapport avec les lésions méningées qu'avec les lésions médullaires ; cependant, dans la myélite centrale diffuse aiguë, elle précède souvent l'apparition de l'anesthésie. Dans le tabes et même dans les scléroses combinées, l'hyperesthésie est irrégulièrement observée ; au cours du tabes, elle est fugace et ne s'installe que dans les régions qui sont le siège de douleurs fulgurantes, ou bien elle est permanente et recouvre plus ou moins longtemps de vastes territoires à limites radiculaires : c'est surtout une hyperesthésie tactile.

La même hyperesthésie se retrouve dans les myélites avec méningites rachidiennes, sans que la maladie se manifeste par des douleurs spontanées. Le simple contact d'une chemise, d'un vêtement détermine une horripilation désagréable et douloureuse.

Les *paresthésies* sont assez fréquentes au cours des affections médullaires. Dans les paresthésies rentrent le retard des sensations, la fusion des sensations, la sommation des excitations, la polyesthésie, le rappel des sensations, la métamorphose des sensations, l'erreur de la localisation.

Le *retard des sensations* est l'augmentation du temps normal qui s'écoule entre le moment de l'excitation et celui de la sensation. Il

s'accompagne généralement d'hyperesthésie comme on l'a déjà vu plus haut; c'est un symptôme très commun du tabes; il existe dans la syringomyélie et a été signalé quelquefois dans la paraplégie par myélite transverse.

Dans la *fusion des sensations*, les premières piqûres ne sont pas senties, puis apparaît une sensation unique et prolongée : lorsque la sensation n'apparaît qu'au bout d'un certain nombre de piqûres, on dit qu'il y a *sommation des excitations*. La *polyesthésie* est la sensation de piqûres multiples due à une seule piqûre. Ce sont là des phénomènes communs au tabes, aux myélites transverses, aux myélites par compression, au syndrome de Brown-Séquard; ce sont des symptômes qui dénotent généralement une altération de la moelle ou des racines postérieures, mais qui s'observent aussi dans les névrites.

L'*erreur de localisation* s'observe assez souvent dans les mêmes maladies, mais elle est un symptôme pour ainsi dire constant de l'hémianesthésie d'origine cérébrale.

L'*allochirie* (transfert de la sensation sur le côté opposé de l'excitation) est un phénomène assez rare, mentionné dans quelques cas de tabes et de paraplégie.

Le *rappel des sensations* (la sensation provoquée par une excitation se répète peu de temps après et peut même se renouveler plusieurs fois spontanément) et la *métamorphose des sensations* (une impression tactile est prise pour une impression douloureuse ou thermique, ou inversement) s'observent plus particulièrement dans le tabes, les myélites transverses les compressions de la moelle, etc.

La *sensibilité profonde*, — et le sens des attitudes segmentaires en particulier, — est profondément altérée ou même perdue dans le tabes et dans les paraplégies par lésion transverse complète et totale de la moelle épinière. Elle est généralement conservée dans la syringomyélie et l'hématomyélie; elle est plus ou moins diminuée dans les paraplégies par lésions incomplètes de la moelle, dans le syndrome de Brown-Séquard (côté paralysé).

L'*anesthésie osseuse* a été rencontrée dans le tabes, dans la syringomyélie, dans l'hématomyélie, dans l'hémiparaplégie avec hémianesthésie croisée, dans les paraplégies dues à une compression de la moelle (mal de Pott, tumeurs), dans la myélomalacie par artérite syphilitique ou myélite transverse; mais ce n'est pas un symptôme purement médullaire, puisque la sensibilité osseuse est parfois très compromise dans les névrites, et qu'elle est affaiblie dans l'hémianesthésie par lésion encéphalique.

La *perception stéréognostique* est abolie ou diminuée dans le tabes, généralement conservée dans la syringomyélie et l'hématomyélie.

En résumé, la sensibilité superficielle et profonde est plus ou moins troublée, chaque fois qu'il y a un obstacle à la transmission des impressions périphériques, soit par le fait de lésions radiculaires, soit

par le fait de lésions médullaires localisées sur le trajet des cordons postérieurs et de la substance grise.

Les troubles objectifs de la sensibilité font défaut dans les lésions systématisées de la moelle qui n'intéressent que le cordon antéro-latéral; lorsque les cordons postérieurs sont simultanément ou exclusivement pris, ils font leur apparition.

Les lésions des racines, dans leur trajet extramédullaire ou intramédullaire (cordons postérieurs), donnent lieu à des altérations de tous les modes de la sensibilité superficielle et profonde, mais avec des variations qui ne permettent pas d'établir des lois absolues. Aux lésions de la substance grise, appartiennent les modifications des sensibilités thermique et douloureuse avec intégrité relative ou absolue de la sensibilité tactile, et intégrité relative des sensibilités profondes et de la perception stéréognostique.

Les anesthésies viscérales (testiculaire, vésicale, rectale, mammaire, trachéale, épigastrique) n'ont été rencontrées jusqu'ici que dans le tabes, mais l'attention n'a peut-être pas été suffisamment attirée sur elles dans les autres affections médullaires.

Troubles subjectifs de la sensibilité. — Les *sensations anormales* ou *dysesthésies* — paresthésies des auteurs allemands — sont extrêmement variables comme caractères et comme intensité : ce sont des sensations de picotement, d'engourdissement, de fourmillement, de vibration, d'inquiétude, de bouillonnement, de constriction, — certains malades ont l'illusion d'avoir des anneaux de fer autour des jambes et des cuisses, — de crispation, etc.

Ce sont souvent des symptômes de début des méningites chroniques rachidiennes, de compression, de myélite aiguë ou chronique, de myélomalacie syphilitique : elles sont moins fréquentes dans le tabes, ou du moins elles restent au second plan en raison des douleurs extrêmement vives, fulgurantes, lancinantes, térébrantes propres à cette affection. Ce sont par conséquent plutôt des symptômes de lésions localisées, en foyer, intéressant à la fois les méninges, les racines, les cordons postérieurs et la substance grise, lésions soit irritatives, soit destructives.

Les *douleurs fulgurantes, térébrantes, constrictives*, les *pseudo-névralgies* appartiennent plutôt à la pathologie des racines postérieures qu'à celle de la moelle; on les rencontre dans le tabes, dans les compressions de la queue de cheval, dans quelques cas de maladie de Friedreich. Elles seront décrites à l'article *Tabes*.

La *rachialgie à marche aiguë ou chronique*, les sensations de constriction autour du tronc ne sont pas au contraire spéciales au tabes, mais elles figurent dans la symptomatologie des maladies de la moelle compliquées de méningite, et plus particulièrement dans la syphilis méningo-médullaire, et le cancer du rachis.

En dehors du tabes, les *crises viscérales* sont exceptionnelles dans la pathologie médullaire proprement dite.

Réflexes. — 1° **Réflexes tendineux.** — Non seulement certains muscles répondent à la percussion du tendon, mais encore à la percussion d'un plan osseux, ou même à la percussion du muscle lui-même (réflexes neuro-musculaires). Le réflexe osseux et le réflexe neuro-musculaire (qu'il ne faut pas confondre avec la contraction idiomusculaire) n'existent pas toujours à l'état normal, et peuvent ne survenir qu'au cours d'affections spasmodiques, en particulier celles d'origine médullaire.

L'importance diagnostique de l'absence, de la diminution ou de l'exagération des réflexes tendineux est très considérable; car cet examen peut servir à reconnaître non seulement la nature de la lésion, mais encore son siège dans quelques cas.

Voici les réflexes que l'on recherche le plus usuellement, avec (en regard) leurs centres médullaires correspondants :

RÉFLEXES DE L'EXTRÉMITÉ SUPÉRIEURE.

Réflexes du groupe radial.

	Centres médullaires.
Triceps	VI^e^ et VII^e^ segments cervicaux.
Radiaux et cubital postérieur	VI^e^ et VII^e^ segments cervicaux.

Réflexes du groupe cubital.

Cubital antérieur	VIII^e^ segment cervical et I^er^ segment dorsal.

Réflexes du groupe médian.

Grand et petit palmaires	VII^e^ et VIII^e^ segments cervicaux.
Fléchisseurs des doigts	VII^e^ et VIII^e^ segments cervicaux.

RÉFLEXES DE L'EXTRÉMITÉ INFÉRIEURE.

Réflexe achilléen	V^e^ segment lombaire et I^er^ segment sacré.
— des péroniers	V^e^ segment lombaire et I^er^ segment sacré.
— du jambier antérieur	IV^e^ et V^e^ segments lombaires.
— du jambier postérieur	V^e^ segment lombaire et I^er^ segment sacré.
— rotulien ou patellaire	III^e^ segment lombaire.

Le réflexe patellaire, le réflexe achilléen et le réflexe des radiaux sont ceux que l'on recherche le plus souvent et qui, au point de vue clinique, ont le plus d'importance.

Les modifications pathologiques des réflexes sont de deux ordres : quantitatives et qualitatives. *Quantitatives*, elles se traduisent par une plus grande amplitude du mouvement : par la percussion du

tendon rotulien, la jambe est étendue davantage qu'à l'état normal; à ce mouvement du côté percuté s'associe parfois un mouvement plus faible dans le côté opposé; si la percussion est encore plus forte, le réflexe peut se généraliser, il y a alors production de mouvements non seulement dans les membres inférieurs, mais aussi dans les membres supérieurs et dans le tronc qui se soulèvent brusquement. *Qualitatives*, elles sont caractérisées par la brusquerie de la contraction et par l'association presque constante de la contraction des muscles fléchisseurs de la cuisse sur le bassin (s'il s'agit du réflexe patellaire); ce phénomène est très net quand on recherche l'état des réflexes rotuliens sur un malade assis dont les cuisses sont croisées l'une sur l'autre : du côté percuté la cuisse est soulevée brusquement au-dessus de l'autre; chez les malades dont la contracture est très forte, ce mouvement de flexion brusque de la cuisse sur le bassin l'emporte de beaucoup sur l'extension de la jambe sur la cuisse.

Les réflexes tendineux sont diminués ou abolis lorsqu'il y a interruption plus ou moins complète de l'arc réflexe de Marshall-Hall, soit par atrophie des cellules qui constituent le centre réflexe, par conséquent dans la poliomyélite aiguë et chronique, la myélite transverse et le ramollissement ischémique (lorsque la substance grise est détruite sur une étendue plus ou moins considérable), l'hématomyélie soit par atrophie des racines antérieures ou postérieures (tabes).

Dans les destructions lentes et chroniques (atrophie musculaire progressive d'Aran-Duchenne, syringomyélie), les réflexes s'affaiblissent au prorata de l'atrophie musculaire et ne disparaissent que dans les muscles innervés par les cellules malades. Cependant, si toutes les cellules ne sont pas encore disparues et s'il existe en même temps une dégénérescence du faisceau pyramidal, les réflexes sont exagérés (sclérose latérale amyotrophique).

Les réflexes sont encore abolis : 1° dans les lésions transverses complètes de la moelle, alors même que les centres réflexes sont respectés, mais sont seuls abolis les réflexes correspondant aux parties innervées par les segments sous-jacents à la lésion; 2° dans les lésions transverses incomplètes de la moelle et à début brusque, mais seulement pendant les premiers jours qui suivent le début des accidents (période de paralysie flasque passagère).

Les réflexes sont exagérés et spasmodiques lorsque les faisceaux pyramidaux sont plus ou moins interrompus : dans les lésions transverses incomplètes, la sclérose circonscrite ou disséminée, la myélite annulaire, les foyers multiloculaires, la syringomyélie, l'hématomyélie spontanée et l'hématomyélie traumatique, les scléroses combinées, la sclérose latérale amyotrophique, la sclérose en plaques.

Lorsque les réflexes sont exagérés, il est assez habituel de pouvoir provoquer le clonisme du pied ou épilepsie spinale ou encore tremblement épileptoïde, le phénomène de la rotule.

Dans la syringomyélie, l'exagération des réflexes existe aux membres inférieurs, l'abolition aux membres supérieurs (le maximum de la lésion étant à la région cervicale) ; cependant les réflexes peuvent être exagérés aux quatre membres. D'ailleurs, on se rend très bien compte qu'une lésion transverse quelconque de la moelle soit susceptible de faire disparaître les réflexes dans les muscles innervés par les cellules détruites, tout en respectant ou même exagérant les réflexes dans les membres innervés par les segments de moelle sous-jacents à la lésion primitive.

2° **Réflexes cutanés.** — Ils sont en général peu développés aux membres supérieurs : chez quelques sujets on peut cependant en provoquer par la piqûre des doigts, le chatouillement du creux de la main et surtout de l'aisselle.

Au tronc et aux membres inférieurs, les réflexes les mieux connus sont :

Le réflexe épigastrique.....	IX^{e} segment dorsal.
— abdominal.....	XI^{e} segment dorsal.
— crémastérien.....	I^{er} segment lombaire.
— bulbo-caverneux.....	III^{e} segment sacré.
— cutané plantaire.....	Réflexe de la corticalité cérébrale.

Dans les maladies de la moelle, ces réflexes sont susceptibles de s'affaiblir et de disparaître, ou de s'exagérer ; en outre, des réflexes nouveaux apparaissent, tel le réflexe de Babinski : l'excitation de la plante du pied provoque une contraction des orteils et surtout du gros orteil en extension, en opposition avec la contraction en flexion qui caractérise le réflexe plantaire normal. Le réflexe de Babinski a été observé dans les hémiplégies, les paraplégies spasmodiques de cause organique, dans la maladie de Friedreich, « toutes les fois qu'il existe une perturbation du système pyramidal » (Babinski) : il n'est donc pas un signe de lésion exclusivement médullaire.

Les réflexes cutanés marchent souvent de pair avec la sensibilité, mais ce n'est pas une règle absolue, et la sensibilité peut être très affaiblie dans une région où l'excitation est suivie de réflexe.

Les réflexes cutanés normaux sont affaiblis ou disparaissent dans la plupart des maladies de la moelle, soit par le fait de la destruction des centres correspondants, soit par interruption des arcs réflexes secondaires, c'est-à-dire des fibres qui unissent les centres spinaux aux centres bulbaires cérébraux, mésocéphaliques et cérébelleux. Les réflexes anormaux (signe de Babinski) acquièrent parfois une très grande intensité, ils sont alors non seulement provoqués par une excitation plantaire, mais par une excitation quelconque du pied, voire même de la jambe ; le mouvement ne se limite pas d'autre part aux orteils, il s'étend au pied, à la jambe, à la cuisse ; il n'est, chez quelques malades, que le signal de la *trépidation épileptoïde*.

3° En présence d'une affection de la moelle, il ne faut pas se borner

à rechercher les réflexes qui ont leur centre dans cet organe, et on sait l'importance qu'il y a à examiner les réflexes bulbaires (voile du palais, masséters), les réflexes pupillaires. Parmi ces derniers, il en est un qui a son centre au niveau de la huitième cervicale, de la première et de la deuxième dorsale (centre cilio-spinal), c'est le réflexe pupillaire à la douleur, il consiste en une dilatation de la pupille provoquée par toute excitation douloureuse : une lésion détruisant le centre cilio-spinal abolit le réflexe en même temps qu'elle détermine le myosis avec rétrécissement de la fente palpébrale et énophtalmie; ces symptômes accompagnent assez souvent une atrophie musculaire semblable à la paralysie radiculaire inférieure du plexus brachial.

Troubles viscéraux. — Les troubles *respiratoires* sont caractérisés par une dyspnée croissante à mesure que les muscles inspirateurs sont successivement paralysés; la respiration est ralentie, les inspirations sont lentes et pénibles, les expirations sont brèves et suvies d'une pause longue. Lorsque l'origine du nerf phrénique (quatrième paire cervicale) est atteinte, le diaphragme est paralysé et l'asphyxie s'ensuit. Une destruction des parties supérieures de la moelle peut encore agir en supprimant les fibres qui établissent les communications entre les centres respiratoires et le centre bulbaire.

Pendant la période irritative des lésions médullaires, la dyspnée est spasmodique et ressemble à l'asthme.

Les troubles *cardiaques* sont plus rares : la syncope a été néanmoins quelquefois signalée au cours des myélites.

Les troubles *intestinaux* sont assez fréquents; les vomissements ont été plusieurs fois signalés dans les lésions de la moelle cervicale, les crises gastriques sont propres au tabes et seront étudiées avec lui; enfin les myélites et le tabes donnent lieu soit à de la rétention, soit à de l'incontinence, suivant qu'il y a paralysie intestinale ou contracture des sphincters (lésion transverse incomplète de la région dorsale), ou bien qu'il y a paralysie des sphincters (lésion de la région sacrée détruisant le centre du sphincter anal); à côté de ces troubles digestifs purement mécaniques, il en est d'autres d'origine vasomotrice : telle la diarrhée tabétique avec ou sans coliques intestinales.

Les troubles *vésicaux* se voient encore plus souvent; ils sont de deux ordres, soit sensitifs, soit moteurs.

Les troubles sensitifs consistent soit en besoins impérieux, soit en mictions douloureuses, ou bien encore en l'absence totale du besoin d'uriner. Les troubles moteurs résultent soit de la parésie du muscle vésical, soit de la paralysie ou de la contracture du sphincter.

La parésie du muscle vésical se traduit cliniquement par la rétention d'urine et l'incontinence par regorgement; la paralysie du sphincter, par l'incontinence vraie d'urine; la contracture, par la rétention.

Les troubles de la miction s'observent non seulement dans les destructions des centres réflexes correspondants (le centre vésical se trouve dans le cône médullaire, c'est-à-dire dans la partie sacrée de la moelle : la limite inférieure en est formée par l'origine de la quatrième racine sacrée, la limite supérieure ne dépasse pas beaucoup la troisième racine sacrée), mais encore dans les interruptions plus ou moins complètes de la moelle au-dessus d'eux : dans le premier cas, il y a incontinence; dans le second, il y a le plus souvent rétention.

Les troubles *génitaux* sont presque toujours accompagnés de troubles vésicaux; ils sont caractérisés par un affaiblissement ou une abolition de la puissance génitale.

Lorsque la région sacrée est lésée, il n'existe plus d'érection ni d'éjaculation, les centres correspondants étant détruits; dans les cas de lésion transverse de la région cervicale ou dorsale supérieure, on a noté parfois chez les sujets jeunes du priapisme. Dans les lésions transverses de la région dorsale inférieure, l'inappétence sexuelle, l'érection nulle ou incomplète sont plus habituelles.

TOPOGRAPHIE MÉDULLAIRE DES CENTRES DE L'APPAREIL GÉNITO-URINAIRE.

Bulbo-caverneux Ischio-caverneux Sphincter de l'urètre Transverse du périnée	Muscles auxiliaires de l'érection et de l'éjaculation	III^e^ racine antérieure sacrée.
Releveur de l'anus	III^e^ et IV^e^	Racines sacrées.
Sphincter de l'anus	III^e^ et IV^e^	Racines sacrées.
Centres de l'érection — de l'éjaculation	III^e^ segment sacré.	
— du sphincter anal — du sphincter vésical.	III^e^ et IV^e^ segments sacrés.	

Troubles vaso-moteurs. — Le rôle de la moelle dans le purpura dit *myélopathique* est incertain; par contre, les troubles vaso-moteurs ont été souvent observés au cours des maladies de la moelle, soit la rougeur et l'élévation de température des parties paralysées au début de la maladie, soit la cyanose et le refroidissement à une époque plus éloignée.

Les myélopathies (syringomyélie) s'accompagnent parfois d'œdèmes soit périarticulaires (œdèmes liés aux arthropathies), soit irrégulièrement distribués sur le territoire de la paralysie, apparaissant et disparaissant assez vite, remarquables par leur dureté et leur coloration bleuâtre. La position du membre doit entrer en ligne de compte, et, dans les syringomyélies à mains ballantes, il existe un œdème dur et chronique de la main et des doigts désigné par Marinesco sous le nom de *main succulente* et qu'il considère comme propre à la syringomyélie; cette opinion n'a pas prévalu, car on peut retrouver en effet le même aspect dans d'autres affections de la moelle et du

cerveau, dans l'hémiplégie (Gilbert et Garnier), ainsi que dans les mains ballantes des atrophiques par myopathie (Mirallié) ou par myélopathie (Déjerine).

Le dermographisme a été fréquemment constaté au cours des myélopathies.

Troubles trophiques. — Ils peuvent se localiser sur les articulations, sur les os, sur les téguments.

Les troubles articulaires sont bien connus actuellement sous le nom d'*arthropathies nerveuses*; elles surviennent sans douleur, entraînent des déformations considérables, des luxations, tous les tissus périarticulaires participent à la lésion; les altérations des épiphyses peuvent être, soit atrophiques, soit hypertrophiques.

Les troubles trophiques osseux consistent soit en fractures spontanées par raréfaction du tissu osseux, soit en atrophies des os, soit en productions ostéophytiques.

Les fractures spontanées sont surtout caractérisées par leur mode de début; elles surviennent en effet sans cause occasionnelle, sans traumatisme, et sont généralement indolores; elles se consolident parfois assez vite.

Les arthropathies et les fractures spontanées appartiennent presque exclusivement à la symptomatologie du tabes et de la syringomiélie.

Les troubles trophiques cutanés le plus souvent observés sont l'ichtyose, les escarres du décubitus aigu, l'atrophie ou l'hypertrophie du système pileux, les altérations des ongles, les maux perforants, le zona, l'hémiatrophie faciale progressive.

Dans les maladies spinales, l'escarre apparaît sur la ligne médiane au niveau du sacrum; si elle est unilatérale, elle affecte le côté anesthésié. On peut en observer encore aux trochanters, à la face interne des genoux, au talon, voire même au niveau des parois abdominales et sur la face dorsale du pied.

Nous étudierons successivement les maladies de la moelle épinière en les divisant en *secondaires* et en *primitives*. Par maladies *secondaires* de la moelle, nous entendons toutes les affections qui peuvent atteindre cet organe à la suite de lésion de ses enveloppes osseuses (1). Par maladies *primitives*, nous comprendrons toutes les affections de la moelle épinière proprement dite et, nous les diviserons en *non systématisées* et en *systématisées*, adoptant ainsi la classification introduite autrefois par Vulpian.

CLASSIFICATION.

1° AFFECTIONS SECONDAIRES DE LA MOELLE.

Traumatismes de la moelle.

Compression lente de la moelle.

(1) Les maladies des enveloppes de la moelle épinière ainsi, que la syphilis méullaire, seront d'écrites dans une autre partie de cet ouvrage.

Accidents médullaires au cours du mal de Pott.

2° AFFECTIONS PRIMITIVES DE LA MOELLE.

A. NON SYSTÉMATISÉES.

a. **De nature toxi-infectieuse.**
- Myélite aiguë.
- Poliomyélites antérieures aiguës. (*a*. De l'enfance. *b*. De l'adulte.)
- Poliomyélites antérieures subaiguës.
- Poliomyélite ascendante ou maladie de Landry.

b. **De nature moins connue.**
- Abcès de la moelle.
- Sclérose en plaques.
- Hématomyélie.
- Cavités médullaires. (Syringomyélie. Hydromyélie.)
- Tumeurs de la moelle.
- Maladie de Little.

B. SYSTÉMATISÉES.

Poliomyélite antérieure chronique.
Sclérose latérale amyotrophique.
Tabes.
Maladie de Friedreich.
Scléroses combinées.
Paraplégie spasmodique familiale.

I. — AFFECTIONS SECONDAIRES DE LA MOELLE.

TRAUMATISMES DE LA MOELLE.

Dans les traumatismes de la colonne vertébrale, la moelle épinière est souvent intéressée. Placée au milieu du canal osseux et maintenue en place par les méninges et leurs adhérences médullo-rachidiennes, tout en conservant une certaine mobilité, la moelle fuit devant le traumatisme. Mais elle n'en ressent pas moins un ébranlement profond, et la commotion médullaire accompagne presque tous les traumatismes du rachis. Souvent aussi, les vertèbres se fracturent, se luxent l'une sur l'autre; la moelle est alors contuse, comprimée ou même détruite dans une plus ou moins grande partie de son étendue. Nous passerons successivement en revue toute cette graduation de phénomènes morbides.

A côté de ces accidents qui suivent de près les traumatismes du rachis, il existe un autre groupe de faits très importants : les accidents tardifs; tantôt, il s'agit des accidents initiaux ayant persisté depuis le trauma; tantôt, des phénomènes morbides apparaissent longtemps après le traumatisme, offrant avec lui un rapport de causalité.

Depuis longtemps, ces accidents médullaires post-traumatiques sont connus, et déjà Ollivier (d'Angers) en fit une étude spéciale. Brodie étudie les troubles fonctionnels post-traumatiques. Longet insiste sur l'importance chirurgicale de la connaissance de ces faits et inspire la thèse d'agrégation de Laugier (1848), où se trouvent développées les théories physiologiques de Longet.

L'influence du traumatisme sur les maladies médullaires commence alors cliniquement à se dégager de plus en plus. Barat-Dulaurier étudie l'hématomyélie traumatique ; Leudet (de Rouen, 1863) décrit la congestion médullaire post-traumatique qu'il s'efforce de distinguer de la commotion; Weir Mitchell, Morehouse et Kem étudient surtout les troubles de nutrition consécutifs aux traumatismes, Gurlt, les accidents tardifs.

Tous ces travaux sont analysés et condensés par Raymond (1), qui signale les troubles tardifs post-traumatiques, et par Leyden (2) : cet auteur consacre un chapitre très complet aux accidents qui suivent de près ou de loin les traumatismes de la moelle.

Le rôle du traumatisme comme cause provocatrice de l'ataxie locomotrice progressive est mis en lumière par Petit, et surtout par Duménil et Petel (3), qui signalent en outre l'atrophie musculaire post-traumatique.

Enfin, plus récemment, ont paru sur ce sujet deux mémoires de Tuffier et Hallion (4), une note de Gombault et Wallich (5), la thèse de Heurteau (6) et celle de Godonneiche (7).

I. — COMMOTION DE LA MOELLE.

ÉTIOLOGIE. — La commotion médullaire succède à tout ébranlement violent de la colonne vertébrale. Les coups, les chutes sur le dos, les éboulements, les coups de feu (sans lésion matérielle de la moelle) peuvent lui donner naissance. Le plus souvent, elle reconnaît une cause indirecte : chute sur les pieds, les genoux, le siège.

HISTORIQUE. — Admise sans conteste par Boyer, Bell, Cooper, Abercrombie, Ollivier (d'Angers), la commotion médullaire a passé par des fortunes variées.

Bientôt, à côté de la commotion médullaire on décrivit sous le nom de *railway-spine* une série de troubles nerveux dus aux accidents

(1) Raymond, art. Tabes dorsalis, *Dict. encycl. des sciences méd.*, 1875.
(2) Leyden, Traité des maladies de la moelle, 1876.
(3) Duménil et Petel, *Arch. de neurol.*, 1885.
(4) Tuffier et Hallion, *Nouv. Iconographie de la Salpétrière*, 1888-1889 ; *Arch. gén. de méd.*, 1890.
(5) Gombault et Wallich, *Arch. gén. de méd.*, 1889.
(6) Heurteau, Th. de Paris, 1889-1890.
(7) Godonneiche, Th. de Paris, 1896-1897.

de chemin de fer. Avec Leudet, Erichsen, Leyden, Syme, Morris, Savory, on admit dans ces affections traumatiques l'existence de lésions superficielles de la moelle. En 1869, Reynold soutint que la plupart des phénomènes observés (paralysies, contractures, anesthésies) étaient sous la dépendance d'un état mental particulier : *dependent on idea*. Walton, Putnam les comparent aux accidents analogues des hystériques; Page, contrairement à Oppenheim, Thomsen, Westphal qui y voient une névrose spéciale, rattache la plupart des faits à l'hystérie et à la neurasthénie. Charcot et son école s'efforcent de démontrer le bien fondé de cette opinion et font du *railway-spine* une forme de l'hystérie traumatique. Voilà donc la commotion médullaire déchue de son ancienne splendeur et privée de la plus grande partie de son domaine. Cependant Duménil et Petel (1) soutenaient l'existence de la commotion médullaire et l'appuyaient sur des faits cliniques et anatomo-pathologiques indiscutables. Mais la commotion médullaire restait peu étudiée jusqu'en ces derniers temps.

Les études cliniques de neuropathologie montraient le traumatisme à l'origine de beaucoup d'affections nerveuses; elles mettaient ce fait en lumière que, chez un traumatisé remis de son accident, apparaissent à plus ou moins longue échéance des troubles nerveux vagues ou précis, des affections classées du système nerveux. Avec Westphal, Bickeles, Schmaus, Kirchgässer, Kazowsky, l'expérimentation faisait connaître les lésions microscopiques de la commotion médullaire, et les preuves anatomo-pathologiques humaines venaient confirmer les résultats expérimentaux (Spiller et Willard). Les lésions trouvées jettent un nouveau jour sur ce chapitre de la pathologie médullaire et expliquent la production des maladies nerveuses post-traumatiques.

SYMPTOMATOLOGIE. — La commotion de tout le système nerveux central, cerveau et moelle, entraîne la perte complète de connaissance avec paralysie des quatre membres et des sphincters. Le malade tombe inerte, comme foudroyé. Mais la moelle seule peut être frappée. Les quatre membres ou les membres inférieurs seulement sont alors paralysés ; tout mouvement volontaire est impossible ; soulevés, les membres retombent inertes. La sensibilité est touchée et diminuée dans tous ses modes. Les réflexes tendineux et cutanés sont abolis.

Le grand caractère de la commotion est d'être transitoire. Les sphincters reprennent d'abord leurs fonctions; la rétention d'urine s'atténue rapidement et la miction spontanée revient; la constipation disparaît. Au bout de quelques jours le malade accuse des fourmillements, picotements, brûlures. Graduellement la sensibilité reparaît. En même temps le mouvement spontané se rétablit, de bas en haut,

(1) *Loco citat.*

de la périphérie vers le centre: les orteils d'abord, puis le pied, la jambe, enfin la cuisse recouvrent leur motilité et leur sensibilité, et en quelques jours l'état normal est revenu.

En somme, la commotion n'est que la suppression momentanée de toutes les fonctions médullaires. On la produit facilement chez la grenouille en percutant le rachis un certain nombre de fois. L'animal présente alors pendant quelques secondes une résolution complète des membres.

Formes. — Suivant l'intensité du traumatisme, suivant son point d'application, la commotion médullaire est généralisée ou localisée. Localisée, elle ne frappe que les membres supérieurs, ou les membres inférieurs et les sphincters. Généralisée, elle s'étend à tout le domaine innervé par les nerfs spinaux.

ÉVOLUTION, PRONOSTIC. — Le plus souvent, les phénomènes de commotion médullaire sont bénins. Mais parfois ils peuvent entraîner la mort rapide et en quelques heures. Enfin, il faut tenir compte de la possibilité de l'évolution ultérieure d'une maladie organique du névraxe.

DIAGNOSTIC. — La commotion médullaire a singulièrement perdu du terrain depuis que Charcot et ses élèves ont montré que beaucoup de faits considérés jadis comme commotion médullaire, en particulier les maladies consécutives aux accidents de chemin de fer (*railway-spine*), appartiennent à l'hystéro-traumatisme. Il faudra donc toujours songer à la possibilité d'une hystérie simulatrice, et rechercher systématiquement les stigmates de la névrose, surtout en présence de paralysies, de contractures post-traumatiques.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — On peut reconnaître plusieurs groupes de faits. Parfois l'autopsie faite avec le plus grand soin ne révèle aucune lésion, ni à l'œil nu ni au microscope. Avec les procédés actuels d'investigation, ces faits deviennent cependant de plus en plus rares.

Les ruptures vasculaires, les extravasats sanguins sont des plus fréquents d'après Gussenbauer, Wagner et Stolfer; la rupture des gros vaisseaux serait exceptionnelle. Parfois il s'agit de foyers d'hémorragie assez étendus (un demi-pouce [Savory]), parfois d'hémorragies capillaires, d'une véritable inondation du tissu nerveux par les globules sanguins extravasés (Gull, Bastian, White, Chipault). Schmaus insiste sur la nécrose des cylindraxes, fait le plus fréquent et le plus important, tandis que la myéline resterait intacte; Bickeles, par contre, voit dans le processus une névrite traumatique, dégénérative. Kirchgässer a décelé, par la méthode de Nissl, dans les cellules ganglionnaires de la substance grise, une raréfaction des

corpuscules de Nissl, d'intensité très variable; le noyau reste toujours indemne; la méthode de Marchi montre que la myéline est peu altérée.

PATHOGÉNIE. — La pathogénie de la commotion médullaire est encore très peu connue. Karow admet une paralysie vaso-motrice. Duplay croit à un ébranlement moléculaire de la moelle avec ischémie et épuisement consécutifs. Mais les recherches actuelles montrent les lésions matérielles microscopiques de la moelle, et c'est à elles qu'il faut rapporter les accidents observés. Aussi, avec Duret, Chipault, peut-on considérer la commotion médullaire comme le degré le plus léger de la contusion.

II. — CONTUSION DE LA MOELLE.

Que le traumatisme médullaire soit plus intense, que la lésion médullaire, analogue d'ailleurs à celle que nous avons signalée à propos de la commotion, soit plus profonde, et les phénomènes cliniques seront plus accentués.

Les symptômes observés varient d'ailleurs avec l'intensité de la lésion et sa localisation.

Deux fois Chipault, dans des cas de lésions légères, a observé de la contracture, de l'hyperesthésie, avec exagération des réflexes, rétention d'urine et des matières : ces deux blessés guérirent.

Minor observa cinq fois de la paralysie avec exagération des réflexes et rétention des matières et des urines. Fait intéressant, il existait une dissociation syringomyélique de la sensibilité (analgésie et thermonesthésie sans anesthésie tactile). Trois fois la maladie simulait le syndrome de Brown-Séquard. Deux des malades de Minor moururent et les trois autres conservèrent des troubles permanents.

Le pronostic de la contusion est donc grave.

Le diagnostic est difficile à faire. Outre l'hystéro-traumatisme que nous avons signalé à propos de la commotion, la contusion médullaire peut revêtir les formes cliniques les plus variées, être suivie des affections organiques médullaires les plus disparates. Aussi le nombre des affections traumatiques de la moelle augmente-t-il chaque jour (Voy. § IV).

Les recherches modernes ont montré que, entre la commotion médullaire et la contusion, les limites étaient très difficiles à établir, et l'on passe de l'une à l'autre par une gradation insensible. Le caractère passager et transitoire permet seul de faire reconnaître la commotion, réserve faite cependant pour les complications tardives qui peuvent survenir.

Chipault a séparé de la contusion médullaire l'élongation radiculaire. Dans le cas que Chipault a observé, à la suite d'une flexion forcée du

rachis sans fracture, le malade ressentit de vives douleurs et des tremblements dans les membres inférieurs avec parésie. Quatre heures après l'accident, Chipault constatait une zone d'hyperesthésie cutanée sur les territoires des deuxième, troisième et quatrième paires lombaires droites et gauches; des spasmes des adducteurs et fléchisseurs des cuisses soulevaient les genoux ; ces spasmes, spontanés ou provoqués par la percussion, se produisaient toutes les deux ou trois minutes, et laissaient les membres inférieurs en demi-contracture. Pas de trouble vésico-rectal, mais exagération des réflexes rotuliens. Huit jours après les phénomènes commençaient à s'atténuer, et deux mois plus tard le malade était guéri, ne conservant qu'une sensation de gêne douloureuse à la partie antérieure des cuisses.

Le seul traitement est le repos absolu au lit.

III. — COMPRESSION BRUSQUE. — ÉCRASEMENT DE LA MOELLE.

ÉTIOLOGIE. — Les fractures des vertèbres entraînent le plus souvent un affaissement et une flexion de la colonne vertébrale; le canal rachidien se trouve rétréci et la moelle est comprimée contre les parois osseuses (fig. 15). Les luxations du rachis — surtout les luxations bilatérales, mais aussi les luxations unilatérales (Michon) — peuvent entraîner les mêmes accidents médullaires.

Le mécanisme de ces accidents est variable. Le plus souvent, la compression se fait par les vertèbres déplacées et est d'origine osseuse. Pour Chédevergne, la compression se ferait sur l'arête du corps vertébral fracturé; mais la plupart des auteurs admettent aujourd'hui un second agent de compression : la lame postérieure de la vertèbre sus-jacente à la fracture, rejetée en avant, vient comprimer la face postérieure de la moelle et serrer celle-ci comme dans un étau.

Il faut aussi tenir compte, comme cause de compression, des hémorragies intra-rachidiennes qui se produisent souvent : ici la compression est rapide, mais non pas subite.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les lésions observées sont extrêmement variables suivant les cas.

En disséquant le canal rachidien, on tombe assez souvent sur des hémorragies péridurales, avec compression, attrition et rupture des racines et des ganglions ; la dure-mère est parfois déchirée ; d'autres hémorragies peuvent siéger sous l'arachnoïde (Chipault).

L'état de la moelle est extrêmement variable suivant la brusquerie du déplacement osseux et du rétrécissement du canal rachidien.

Dans les grands traumatismes, et au niveau du point traumatisé, la moelle est réduite en une bouillie sanguinolente, molle et diffluente.

Ses éléments constitutifs sont broyés, dilacérés ; il est impossible de reconnaître une structure quelconque. Au-dessus et au-dessous de cette zone, sur une étendue variable de 6 à 10 millimètres (Shieffer-decker, Homer), s'étend la zone d'infiltration juxta-épiphysaire : les éléments médullaires sont altérés ; les cellules deviennent globuleuses,

Fig. 15. — Fracture de la colonne vertébrale (région lombaire) avec gibbosité angulaire. — Compression de la queue de cheval et du cône terminal. — Atrophie musculaire très marquée des membres inférieurs avec troubles de la sensibilité à topographie radiculaire. — Diagnostic confirmé par l'autopsie (Bicêtre, 1892).

perdent leurs prolongements et subissent la chromatolyse ; la myéline se fragmente, le cylindraxe s'altère ; çà et là existent de petits foyers hémorragiques. L'hématomyélie remonte parfois sur une grande hauteur au-dessus de l'écrasement et donne lieu plus tard à une cavité qui présente macroscopiquement de grandes analogies avec une cavité syringomyélique (Dejerine). Si la cause vulnérante cesse son action, peu à peu les éléments se réparent et tout rentre dans l'ordre ; si au contraire la cause persiste, la lésion évolue : les éléments

nerveux meurent, se nécrosent et disparaissent, la névroglie prolifère et transforme tout le segment traumatisé en une bande de sclérose. Au-dessous de cette zone les faisceaux des cordons antéro-latéraux — pyramidaux direct et croisé — dégénèrent, tandis qu'au-dessus se voient les dégénérescences secondaires ascendantes des cordons postérieurs, des faisceaux cérébelleux directs et de Gowers.

Dans les traumatismes plus légers, la zone mortifiée est moins étendue, plus localisée en hauteur et en largeur, et les dégénérescences secondaires varient avec le siège et l'intensité de la lésion.

Il faut aussi tenir compte de la possibilité d'infection secondaire de la moelle et du développement d'abcès dans cet organe.

SYMPTOMATOLOGIE. — On comprend par ce qui précède combien la symptomatologie de ces faits est variable. Elle varie en effet avec le siège et avec l'intensité de la lésion. Aussi fatalement notre description sera-t-elle un peu schématique : après l'étude des symptômes généraux communs à tous les faits, nous essaierons de dégager quelques types cliniques.

L'intensité de la lésion a une grande influence sur la symptomatologie produite. L'écrasement peut en effet porter sur les racines seules, sur la moelle seule, sur les deux à la fois (Chipault). La première éventualité est la plus rare; sauf au-dessous du trou de conjugaison de la deuxième racine lombaire, où le canal rachidien ne contient que les nerfs de la queue de cheval, et dans quelques rares cas signalés par Chipault où il y avait écrasement des racines sans lésion de la moelle, la lésion limitée aux racines seules est exceptionnelle. La lésion de la moelle seule est également très rare; elle ne peut se produire qu'au niveau de la région cervicale ou dorsale supérieure : à ce niveau les racines ont un trajet perpendiculaire à l'axe de la moelle, et une lésion transversale intéresse en même temps la moelle et les racines qui naissent de ce segment, mais respecte les racines sus-jacentes à la région. A la région dorsale inférieure ou lombaire, il y a le plus souvent lésion simultanée de la moelle et des racines (fig. 16). Celles-ci ont dans le canal rachidien un trajet d'autant plus oblique qu'elles naissent plus bas; une lésion transversale à un niveau quelconque de l'une ou l'autre région rencontre donc la moelle et les racines nées au-dessus, qui n'ont pas encore atteint leur trou de conjugaison; nous aurons donc ici superposition de deux ordres de symptômes : des symptômes médullaires et des symptômes radiculaires. Pour localiser la lésion, il est donc indispensable de faire le départ de ce qui appartient à la moelle et de ce qui relève de la lésion radiculaire. Chipault admet que, dans cette délimitation symptomatique, le seul guide scientifique c'est la connaissance des topographies sensitivo-motrices radiculaire et médullaire, c'est-à-dire de l'étendue des troubles moteurs et sensitifs qui succèdent à la lésion d'une

racine donnée ou d'un segment de moelle donné. Or les topographies

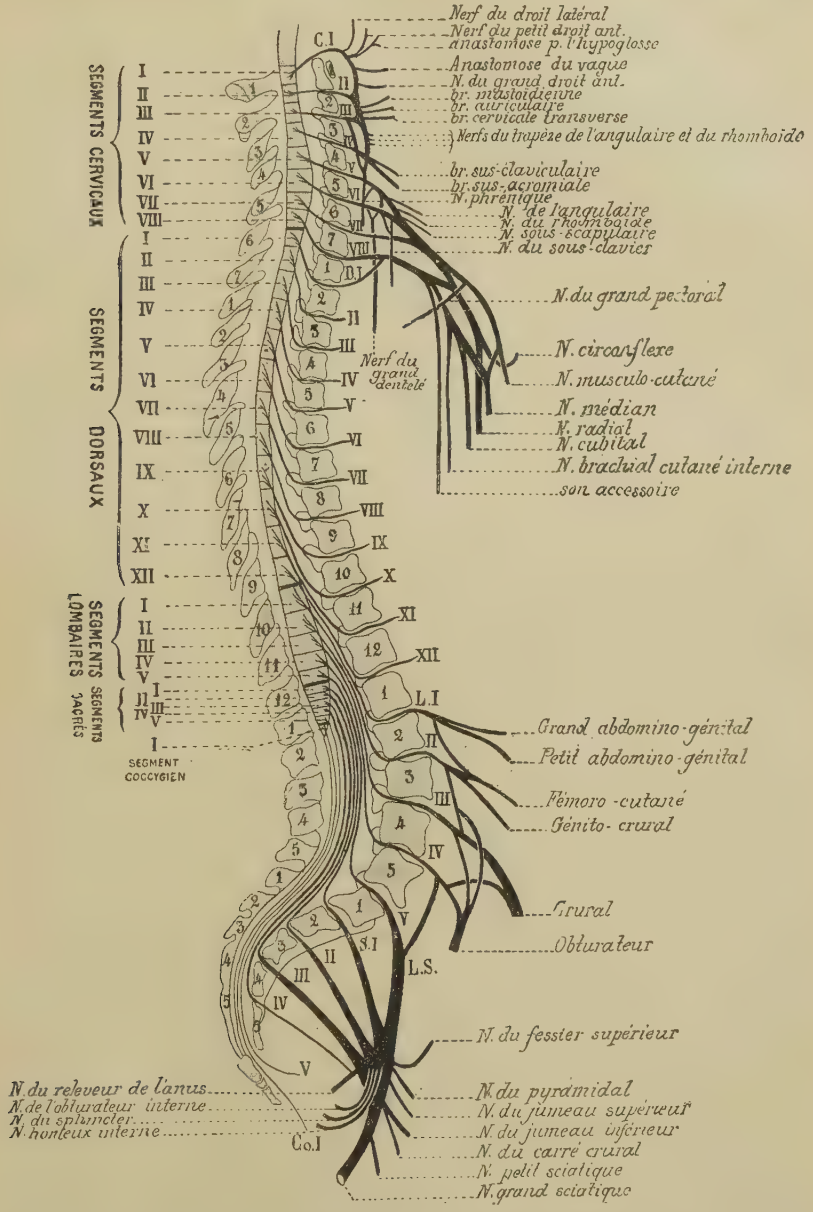

Fig. 16. — Constitution radiculaire des plexus. — Rapports anatomiques existant : 1° entre les segments médullaires et les corps vertébraux; 2° entre l'origine spinale des nerfs rachidiens et les apophyses épineuses des vertèbres. — Co I, nerf coccygien.

motrices médullaire et radiculaire sont identiques et ne peuvent

servir. Au contraire, les topographies sensitives médullaire et radiculaire apporteraient à cette différenciation un sérieux appoint, tout au moins sur les membres. Ici, en effet, d'après l'ancienne conception, les accidents sensitifs d'origine médullaire sont toujours limités supérieurement par une ligne perpendiculaire à l'axe du membre, tandis que les accidents sensitifs d'origine radiculaire sont limités par des lignes sensiblement parallèles à l'axe du membre. Par contre, au tronc, ces topographies sensitives médullaire et radiculaire sont superposables, en tranches circulaires au niveau du tronc, en zones concentriques au coccyx, à la région fessière. Mais cette distinction ne peut plus être maintenue ; il est reconnu aujourd'hui que la topographie des troubles de la sensibilité par lésion médullaire se confond avec la topographie radiculaire.

La lésion de la moelle entraîne une paralysie motrice dans toutes les parties du corps qui tirent leur innervation du segment de moelle sous-jacent à la lésion. Immédiatement après l'accident, le malade s'aperçoit qu'il ne peut remuer les membres inférieurs, presque toujours atteints ; si la lésion siège au renflement cervical, les quatre membres sont paralysés. Tout mouvement volontaire est impossible ; les mouvements passifs sont tous faciles à exécuter et le malade n'oppose aucune résistance : la force musculaire est donc nulle. Soulevés et abandonnés à eux-mêmes, les membres retombent inertes, sans que le malade ait conscience de leur déplacement. Le plus souvent, et surtout dans les cas de broiement total de la moelle au niveau de la lésion, la paralysie est flasque avec abolition des réflexes ; si, au contraire, il y a compression simple, on peut observer dans les membres paralysés des soubresauts, des contractures ; les réflexes sont exagérés, il y a du clonisme du pied. La sensibilité présente des troubles variables. La section totale de la moelle entraîne pour toute la région sous-jacente une anesthésie complète, totale, pour tous les modes de la sensibilité, superficielle et profonde. La limite supérieure remonte plus ou moins haut suivant le siège de la lésion ; elle permet de préciser le niveau de cette dernière. A la limite supérieure de l'anesthésie, on trouve assez souvent une zone d'hyperesthésie, tenant à l'irritation provoquée par le foyer traumatique sur la partie de la moelle ou sur la racine sus-jacente. Le plus souvent la sensibilité subjective est abolie. Le malade n'accuse aucune douleur, aucune sensation pénible dans les membres paralysés ; ceux-ci n'existent plus pour lui. Mais la lésion peut être moins complète, et avoir comprimé seulement la moelle. Dans ces cas, la sensibilité (tact, douleur, chaud, froid) est, suivant les cas, atténuée, dissociée, plus rarement totalement abolie ; il existe parfois aussi un retard marqué dans la perception. Le malade accuse aussi des douleurs spontanées dans les membres paralysés, lancinantes suivant le trajet des nerfs, excruciantes, très variables d'intensité, des sensations

subjectives de chaud, de froid ; le sens musculaire est aboli ou conservé suivant les cas. Cette coïncidence de douleurs spontanées avec anesthésie à l'examen constitue l'anesthésie douloureuse.

Les sphincters sont intéressés. La rétention d'urine est de règle immédiatement après l'accident ; l'incontinence primitive est très exceptionnelle ; le plus souvent elle est secondaire et se produit par regorgement. La quantité d'urine secrétée est souvent modifiée et il peut même y avoir anurie transitoire. Enfin on a signalé la glycosurie, l'albuminurie, et même l'hématurie. D'acide, l'urine devient facilement alcaline. Cette tendance à la fermentation, jointe à l'action favorisante de la stagnation, fait comprendre la facilité de l'infection urinaire. La constipation est de règle, très intense.

L'état des réflexes tendineux varie suivant l'état de la moelle. Les recherches de Bastian, Bowlby, Thornburn, Bruns, Habel, Van Gehuchten, etc., ont démontré que, contrairement à l'opinion classique, contrairement aux résultats des expériences faites sur les animaux, la section traumatique complète de la moelle cervico-dorsale, loin de s'accompagner d'exagération des réflexes tendineux, entraîne leur abolition complète. Quand il y a compression simple de la moelle sans destruction totale, les auteurs sont divisés au sujet de l'état des réflexes : les uns admettent l'abolition totale dès le début et pendant toute l'évolution de la maladie ; les autres soutiennent que, après la période de shock où les réflexes sont abolis, on les voit s'exagérer à mesure que le faisceau pyramidal dégénère, et si plus tard ils disparaissent de nouveau, c'est qu'il s'est produit une nouvelle altération dans le neurone moteur périphérique (névrite périphérique) ou dans une autre partie des faisceaux blancs ou de la substance grise de la moelle. Les réflexes cutanés sont ou abolis ou conservés, alors même que les réflexes tendineux ont disparu.

A la suite des lésions traumatiques de la moelle, apparaissent des troubles trophiques. Le tissu cellulaire sous-cutané s'œdématie et l'infiltration séreuse fait disparaître les saillies et méplats normaux du membre, lui donnant une forme régulièrement conique ; la peau présente des éruptions variées, herpès, eczéma, pemphigus ; aux points de pression des escarres apparaissent (sur la ligne médiane du rachis, sacrum, malléoles, talon, grand trochanter). Ces escarres peuvent même se produire d'une façon aiguë (*décubitus acutus*).

Les muscles subissent l'atrophie simple, masquée par l'œdème concomitant. Les arthropathies sont assez fréquentes ; elles se forment d'une façon aiguë, débutent par une hydarthrose ou une hémarthrose qui se résorbent (forme synoviale), mais elles peuvent précéder une arthropathie chronique (forme osseuse) avec lésion osseuse, analogue à celle des affections organiques de la moelle,

tabes, syringomyélie (Weir Mitchell, Lannelongue, Chipault, Morandeau, Delprat) (1).

Suivant le siège de la lésion, l'aspect clinique varie. A cet égard nous renvoyons à l'article *Compression de la moelle*.

Ajoutons que les troubles de la sensibilité peuvent présenter la dissociation syringomyélique type, et qu'une lésion unilatérale peut donner lieu au syndrome de Brown-Séquard.

ÉVOLUTION. — L'évolution de ces lésions est liée en partie à celle de la fracture.

Après la destruction totale, la moelle ne peut se régénérer : la lésion est irrémédiable ; elle peut devenir le point de départ d'une myélite ascendante.

Si le malade résiste au shock traumatique, il reste paralysé, et peut alors être emporté secondairement par l'infection urinaire ascendante, par le développement des escarres. Les lésions cervicales haut situées peuvent entraîner la mort par asphyxie.

Dans les cas heureux, la paralysie peut s'améliorer ; mais quand la moelle a été très atteinte, les dégénérescences qui se produisent mettent obstacle à la guérison, et le malade reste plus ou moins impotent.

IV. — ACCIDENTS TARDIFS. — MALADIES ORGANIQUES DE LA MOELLE POST-TRAUMATIQUES.

Parmi les auteurs qui se sont occupés de ce sujet, nous signalerons : Gurlt (1864), Verneuil (1868), Raymond (1875), Leyden (1876), Duménil et Petel (1885), Tuffier et Hallion (1885-1890), Heurteau (1890), Le Dentu, Chipault, Kummel, Henle, Godonneiche (1897).

Parfois après un traumatisme, et pendant plusieurs semaines, on ne trouve chez un blessé aucun signe de fracture ; c'est seulement au bout de ce temps que les signes de la lésion médullaire font leur apparition et éveillent l'idée d'une fracture antérieure.

Le malade accuse une violente douleur au rachis, mais d'autres traumatismes des membres ou du thorax attirent davantage l'attention ; il n'existe comme signes de fracture du rachis qu'une légère inflexion du tronc en avant, et la douleur à la pression de la vertèbre fracturée. Puis tout rentre dans l'ordre. Après deux ou trois mois la marche devient pénible, le malade accuse de la douleur au rachis, en même temps qu'apparaît une cyphose. Simultanément se montrent, dans un territoire variable suivant que la lésion frappe la moelle cervicale, dorsale ou lombaire, des signes de compression ou d'irritation médullaire : fourmillements, douleurs, crampes, exagération des réflexes, paralysies, troubles trophiques.

(1) Morandeau, Th. de Paris, 1898-1899. — Delprat, Th. de Paris, 1899-1900.

Les symptômes nerveux observés tardivement à la suite des traumas du rachis sont d'ordre variable. Du côté de la motilité, on observe surtout des paralysies frappant, suivant le siège de la lésion, les membres inférieurs ou les membres supérieurs. Ordinairement flasques, ces paralysies peuvent cependant s'accompagner de phénomènes spasmodiques, de contractures passagères ou persistantes. Les troubles sensitifs consistent en anesthésies complètes ou incomplètes ; celles-ci alternent parfois avec des hyperesthésies (Heurteau), des douleurs spontanées ou provoquées, des crampes. L'état des réflexes varie suivant la nature et le siège des lésions, et parfois suivant l'évolution de la maladie. Les troubles trophiques sont très variés : œdèmes, escarres, éruptions cutanées ; arthropathies, atrophie musculaire, nécrose des os du tarse (Hochstetter et Leroy).

Parmi les organes, l'appareil urinaire est le plus atteint : la rétention d'urine est pour ainsi dire de règle ; la stagnation favorise les infections microbiennes, la cystite, l'urétéropyélite ascendante ; souvent même les sels de l'urine (oxalates, phosphates) se déposent et forment des calculs vésicaux. L'impuissance aussi est fréquemment observée.

Nous avons vu que la simple commotion médullaire, que tout traumatisme du rachis, pouvaient s'accompagner de lésions matérielles du système nerveux ; elles guérissent le plus souvent sans laisser de trace. Mais que la lésion soit trop accentuée, qu'elle se produise chez un individu prédisposé, elle évolue et on assiste alors, plusieurs années parfois après le traumatisme, au développement d'une affection nerveuse organique. L'étude des affections traumatiques organiques du système nerveux devient de jour en jour plus importante et plus envahissante. Nous n'avons pas la prétention d'en faire ici l'étude complète ; nous voulons seulement, en quelques lignes, montrer quels sont les processus qui peuvent suivre à plus ou moins longue échéance les traumas rachidiens.

Le traumatisme peut servir de point d'appel pour une localisation microbienne : de là des abcès, des tubercules, des syphilomes de la moelle, des méningites infectieuses, tuberculeuses ou autres. Souvent on retrouve le traumatisme dans l'anamnèse des tumeurs de la moelle.

Plus intéressants sont les faits où, à la suite d'un traumatisme, se développe une maladie organique systématique ou non de la moelle épinière. Que le traumatisme soit la seule cause de la maladie, le fait est discutable ; souvent il y a d'autres causes étiologiques à mettre en jeu ; il faut parfois faire intervenir la tare héréditaire comme cause prédisposante. Mais il n'en reste pas moins vrai que, dans certains cas, le traumatisme semble avoir mis en branle un processus morbide qui jusque-là était resté latent. C'est ainsi que l'on a relevé le rôle du traumatisme — fracture ou luxation du rachis — dans le tabes

(Horn, Erichsen, Topinard, Charcot, Lockhart-Clarke, Petit); la sclérose en plaques (Mendel); la sclérose latérale amyotrophique (Læhr); la paralysie spinale spastique; la syringomyélie; l'atrophie musculaire progressive (Bergmann, Roberts, Gull, Donnel, Duménil et Petel, Erb).

Souvent un temps assez long s'écoule entre le traumatisme et le début de l'affection médullaire organique : on a noté de un à dix-neuf ans d'intervalle (Læhr).

COMPRESSION DE LA MOELLE.

Entourée de sa pie-mère qui lui adhère intimement, placée au milieu du sac fibreux que lui constitue la dure-mère, la moelle épinière se trouve comme flottante au milieu du canal rachidien. Elle n'est en effet fixée que par les racines rachidiennes aux trous de conjugaison, et par les ligaments dentelés à la dure-mère. Les adhérences de la dure-mère au niveau du trou basilaire et de la région lombaire, du *filum terminale* au niveau du coccyx, contribuent encore à restreindre sa mobilité.

Cette fixation n'est que relative, et la moelle jouit dans le rachis d'une très grande mobilité qui lui permet de se prêter à toutes les inflexions physiologiques de la colonne vertébrale. Dans la cavité durale circule le liquide céphalo-rachidien, qui communique largement avec les cavités intra-cérébrales et les lacs cérébraux arachnoïdiens ; la mobilité extrême de ce liquide lui permet de se déplacer et d'éviter à la moelle tout risque de compression. En dehors du sac dural, et le séparant du canal osseux du rachis, existe un coussinet cellulo-adipeux lâche, qui est relié par les trous rachidiens au tissu cellulaire extra-rachidien. Aussi le rachis peut-il s'infléchir en tous sens sans comprimer la moelle : grâce à ces dispositions anatomiques, elle fuit, à l'état normal, devant les causes de compression.

ÉTIOLOGIE. — Les causes de la compression de la moelle sont extrêmement variées : elles comprennent en effet la plupart des affections du rachis et des méninges.

La compression de la moelle peut être brusque, aiguë. Le plus souvent, elle est de cause traumatique et due à une fracture ou à une luxation des vertèbres. Le traumatisme agit parfois sur des vertèbres normales, saines ; parfois aussi un travail antérieur a préparé l'effondrement de la colonne vertébrale: ainsi les déviations vertébrales du mal de Pott ne font leur apparition chez certains malades qu'à la suite d'un traumatisme, et la moelle est comprimée brusquement ; mais le traumatisme n'est pas indispensable à la tuberculose vertébrale pour qu'elle donne lieu à l'affaissement spontané des vertèbres et à la compression aiguë.

En dehors du traumatisme, la compression brusque relève le plus souvent d'une hémorragie, dont la cause est d'ailleurs très variable. Sans entraîner de fracture ni de luxation, le traumatisme peut d'ailleurs se compliquer d'hématorachis ; celui-ci peut encore être la conséquence d'un effort violent, d'une hémorragie des méninges rachidiennes ou de la propagation d'hémorragies intra-craniennes. L'hématorachis est une complication des maladies infectieuses à forme hémorragique, telles que la variole.

La rupture d'un anévrysme de l'aorte, d'un abcès, d'un kyste hydatique dans le canal rachidien a encore occasionné la compression aiguë de la moelle.

La *compression lente* est plus souvent observée.

Les causes de compression lente sont très nombreuses : on peut les diviser en quatre groupes.

Les tumeurs d'origine intra-spinale, ou *tumeurs de la moelle*, bien que citées par tous les classiques, doivent être éliminées du cadre de la compression médullaire et méritent d'être étudiées à part. Cependant certaines tumeurs de la moelle (Adamkiewicz) agissent comme de véritables agents de compression.

Tumeurs des méninges. — Les tumeurs bénignes des méninges sont de beaucoup les plus fréquentes. Nées sur la face interne de la dure-mère, sessiles ou pédiculées, leur volume varie d'un haricot à un œuf de pigeon et plus: la forme anatomique la plus fréquente est le sarcome sous ses diverses variétés : le *sarcome fuso-cellulaire*, dense, encapsulé, nettement limité. Il prend son point de départ sur la dure-mère, l'arachnoïde, le tissu sous-arachnoïdien, rarement sur la pie-mère ; résistant d'ordinaire à la coupe, il est parfois creusé de cavités ; unique, il se généralise rarement et ne comprime la moelle que sur un petit espace.

Le *sarcome globo-cellulaire* est plus mou, moins résistant, vasculaire, à vaisseaux embryonnaires ; parfois il est circonscrit ; plus souvent il est étendu sur une plus ou moins longue étendue de la moelle qu'il engaine et envahit rapidement de proche en proche ; il provient de la dure-mère, de la pie-mère ou du tissu sous-arachnoïdien.

Le *sarcome névroglique* ne comprend que les cas de Martineau et de Oustaniol (1). Comme tous les gliomes, dérivé de la névroglie, il est formé de petites cellules à noyaux, plongées dans un fin réticulum.

Le *sarcome angiolithique* ou *psammome*, spécial aux méninges cérébrales et médullaires, forme des tumeurs pédiculées, peu volumineuses (3 centimètres sur 1 centimètre et demi) ; nées sur l'arachnoïde et sur les parties postéro-latérales de la moelle, elles sont encapsulées. Formées de cellules aplaties, en couches concentriques, à noyaux petits, avec ou sans vaisseaux, incrustées ou non de sels

(1) Oustaniol, Contribution à l'étude des tumeurs des méninges rachidiennes. Th. de Doctorat, Paris, 1892.

calcaires, elles seraient pour les uns d'origine vasculaire (Cornil et Ranvier), pour les autres d'origine épithéliale (Virchow, Robin).

Le *fibrome* et le *fibro-sarcome* constituent des tumeurs dures, nettement délimitées et encapsulées, et insérées le plus souvent sur la dure-mère, par un pédicule mince qui rend leur extirpation facile.

Le *myxome*, le *fibro-myxome* constituent des tumeurs rares.

Le *lipome* naît rarement de la pie-mère ou du tissu sous-arachnoïdien, parfois du tissu cellulo-graisseux sous-méningé; remarquable par sa longue étendue et par sa mollesse, il se produit le plus souvent dans le jeune âge. Le lipome peut former des tumeurs complexes : myolipome, myxolipome.

Parmi les tumeurs bénignes exceptionnelles, il faut signaler l'*adénome* (Hodenpyl), le *lymphangiome* (Ziegler, Taube), l'*endothéliome* (Tissier, Collet, Dufour).

Les tumeurs malignes, le *carcinome* et l'*épithéliome*, sont très rares en tant que tumeurs primitives. Le plus souvent elles sont secondaires à un cancer des vertèbres.

Le *tubercule isolé des méninges*, primitif, non secondaire à une lésion méningée, est exceptionnel.

La *syphilis* peut se manifester par une gomme : le plus souvent elle occasionne une méningo-myélite et sort, par suite, du cadre de cette étude.

Les *kystes hydatiques* des méninges sont rares ; le plus souvent ils sont extra-méningés (Souques) ou même extra-rachidiens, et secondaires à des tumeurs identiques d'autres organes.

De l'analyse des 72 cas de tumeurs des méninges relevés par lui, Oustaniol conclut que l'ordre de fréquence des régions atteintes est le suivant : la région dorsale (32), le *filum terminale* et la queue de cheval (17), la région cervicale (15), la région cervico-dorsale (3), la région dorso-lombaire (3), la région lombaire supérieure (2). Tous les points de la moelle peuvent être comprimés, mais c'est surtout la région postérieure et latérale qui l'est le plus fréquemment (18 fois la partie postérieure seule, 19 fois les portions postéro-latérales, 6 fois les parties latérales); il n'est pas exceptionnel de voir la moelle entourée d'une demi-gouttière postérieure (8 cas) ou d'un manchon complet (6 faits).

A côté des tumeurs méningées, il faut citer parmi les causes possibles de compression de la moelle :

1° La *pachyméningite interne hypertrophique*. Bien qu'elle puisse siéger en un point quelconque de la moelle, elle affecte cependant deux régions de prédilection : en première ligne, la région cervicale —(c'est la pachyméningite hypertrophique cervicale [Gurlt, Charcot et Joffroy]; en seconde ligne et plus exceptionnellement, la région lombaire (Rendu).

2° La *leptoméningite.*

3° L'*arachnitis calcaire de Vulpian*.

Tumeurs extra-méningées. — Ces tumeurs naissent entre les méninges et le rachis, dans le tissu cellulo-graisseux du canal rachidien. — Très variables, elles sont représentées par :

1° Le carcinome, le plus souvent secondaire à un cancer du sein ; 2° le sarcome : Poulain a observé un cas de compression de la moelle par un sarcome du médiastin ayant détruit la cinquième vertèbre dorsale ; 3° le lipome ; 4° le chondrome ; 5° le kyste hydatique ; 6° les abcès.

Parfois ces tumeurs naissent hors du canal rachidien, et pénètrent dans sa cavité en suivant les trous de conjugaison (kyste hydatique, abcès prévertébraux et particulièrement les abcès rétro-pharyngiens) ou en usant les vertèbres rachidiennes (anévrysme de l'aorte).

Enfin, appartiennent à cette catégorie les tumeurs nées aux dépens des racines rachidiennes et de leurs enveloppes. Au point de vue histologique, on distingue des sarcomes, des fibromes, des fibro-sarcomes, des névromes (Oustaniol).

Sieveking (1) a signalé la compression de la moelle épinière par un neuro-fibrome dans un cas de neuro-fibromes multiples.

Lésions vertébrales. — Les affections du rachis constituent, par elles-mêmes ou par leurs complications, les causes les plus fréquentes de la compression médullaire.

En tête il faut placer le *mal de Pott*. Exceptionnellement la compression résulte de la déviation angulaire, bien que le fait existe et que nous ayons été à même de le constater. Des déformations énormes peuvent ne s'accompagner d'aucun signe de compression, alors que ceux-ci existent sans aucune déformation apparente ; le fait que, en cas de déviation rachidienne, la paraplégie peut disparaître alors que la déviation persiste, démontre la faible importance étiologique de la déviation angulaire. Le mécanisme de la compression pottique est tout autre : au niveau des vertèbres malades, un abcès caséeux se forme, ou un séquestre osseux fait saillie dans le canal rachidien; mais ces faits sont exceptionnels. Plus souvent la tuberculose passe du corps vertébral au ligament vertébral qu'elle dissocie et ulcère ; le pus arrive au contact de la face externe de la dure-mère qui s'enflamme, prolifère, sous forme de champignons volumineux, agents de la compression. C'est donc par l'intermédiaire de la pachyméningite tuberculeuse végétante (Charcot, Michaud) que se produisent habituellement les complications médullaires, contrairement à ce que nous avons vu pour les tumeurs méningées. La compression se fait ici d'avant en arrière, quel que soit d'ailleurs le mécanisme invoqué. Ce n'est que tout à fait exceptionnellement, et

(1) Sieveking, *Jahrb. der Hamburger Staatkrankenanstalt*, 1896.

lorsque la pachyméningite se développe tardivement, après affaissement et soudure des vertèbres, que la compression se fait à la partie postérieure de la moelle (Mac Ewen).

Le *cancer vertébral*, rarement primitif, est le plus souvent secondaire à un cancer du sein, de l'estomac, du testicule, des ganglions prévertébraux. Les vertèbres envahies deviennent molles comme du caoutchouc, la colonne s'infléchit en une courbe à grand rayon, ou elle se tasse, s'affaisse, en comprimant les nerfs à leur passage dans les trous de conjugaison. La paraplégie douloureuse des cancéreux est donc plutôt radiculaire que médullaire. Cependant la moelle elle-même peut être atteinte par un bourgeon cancéreux venu des vertèbres.

Le *mal de Pott syphilitique* de Portal peut entraîner la compression médullaire soit par hyperostose (Michel, Lancereaux), soit par pachyméningite (Remak, Leudet, Darier).

L'arthrite sèche cervicale produit souvent une hypertrophie de l'apophyse odontoïde qui fait saillie dans le canal cervical.

L'enchondrome du rachis peut aussi servir d'agent de compression.

Enfin il faut citer les lésions extra-rachidiennes envahissant secondairement le canal vertébral : anévrysmes, hydatides, etc.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'état de la moelle épinière est très variable suivant les cas. La compression lente de la moelle, même celle qui a donné lieu à une longue suite de phénomènes cliniques, moteurs, sensitifs, trophiques et sphinctériens, peut ne se révéler à l'examen macroscopique et microscopique que par des lésions très légères (Joffroy, Kadner, Babinski).

Le plus souvent toutefois, la moelle est coudée, aplatie, ou creusée d'une dépression. Sa consistance est molle, plus rarement dure. Au point comprimé, suivant les cas, la moelle est pâle ou injectée ; ce sont surtout les veines qui sont gorgées de sang. A un degré plus accentué, la compression produit une myélite par compression, avec ramollissement nécrobiotique. Dans les compressions lentes, il n'y a jamais solution complète de continuité de la moelle, même quand les méninges antérieures et postérieures semblent accolées; par contre, dans les compressions brusques, traumatiques, la moelle peut être complètement ou incomplètement sectionnée.

Les méninges sont souvent épaissies, adhérentes entre elles ; ou bien elles sont le siège de lésions inflammatoires ou de foyers hémorragiques ; mais ces altérations sont extrêmement variables selon la nature de la compression.

A l'état frais, le microscope révèle dans la moelle, au niveau de la compression et dans les régions avoisinantes, la présence de nombreux corps granuleux, de moins en moins abondants à mesure qu'on s'éloigne du point comprimé.

Sur une coupe, la substance blanche se montre surtout atteinte. La myéline se fragmente en boules et se résorbe. Le cylindraxe, d'abord gonflé, se détruit et disparaît. La névroglie prolifère, comblant les vides. Autour des vaisseaux se développent des foyers de sclérose conjonctive périvasculaire. Dans son ensemble, au point de compression, la moelle se transforme en un tissu de sclérose grise, dure, d'où rayonnent les foyers de dégénérescence secondaire. Elle subit parfois sur une plus ou moins longue étendue la dégénérescence vitreuse ou hyaline : on a signalé la présence de lacunes au niveau de la compression, de cavités et de dilatations du canal de l'épendyme au-dessus et au-dessous.

Au niveau de la compression, les cellules nerveuses commencent d'abord par perdre leurs granulations chromatophiles; la chromatolyse, centrale ou périphérique, est suivie de la hernie et de l'évacuation du noyau; bientôt la cellule s'atrophie dans son ensemble et disparaît.

Les altérations des vaisseaux sont variables et inconstantes : leurs parois sont quelquefois épaissies, les cellules de la tunique externe en voie de prolifération; la gêne apportée dans la circulation veineuse par la compression donne à la moelle un aspect cyanosé, comme a pu le constater Kümmel au cours d'une opération. Fickler, Bielschowsky, ont vu dans le sillon antérieur de la moelle de nombreux fascicules de fibres nerveuses que Fickler regarde comme des fibres de régénération. Lorsque la compression siège sur la moelle cervico-dorsale, les cellules de la colonne de Clarke entrent en chromatolyse (Sano (1), Brasch).

L'expérimentation a permis de compléter les résultats de la clinique. Kahler (2) a montré que l'altération des tubes nerveux précède la prolifération névroglique, mais il pense que l'une et l'autre sont dues à l'obstacle que rencontre la circulation lymphatique au niveau de la compression. Rosenbach et Stcherback (3) se rangent à un avis semblable, et pour eux les troubles trophiques sont d'origine mécanique.

Les avis sont très partagés sur la nature des altérations médullaires engendrées par la compression. Pour les uns il s'agit de simples troubles mécaniques occasionnés par la compression des veines et des voies lymphatiques, pour d'autres elles sont la conséquence de l'ischémie, due elle-même à la compression des artères. Pour quelques auteurs elles sont l'indice d'un véritable processus inflammatoire (myélite par compression). On les a envisagées également comme le produit d'un œdème toxique. Schmaus et Biel-

(1) Sano, *Journ. de neurol.*, 1898.

(2) Kahler, *Prager Zeitschr. für Heilk.*, 1882.

(3) Rosenbach et Stcherback, Ueber die Gewebsveränderungen der Rückenmarks in Folge von Compression (*Virchow's Arch.*, Bd CXXII).

schowsky (1) les comparent aux altérations observées dans d'autres

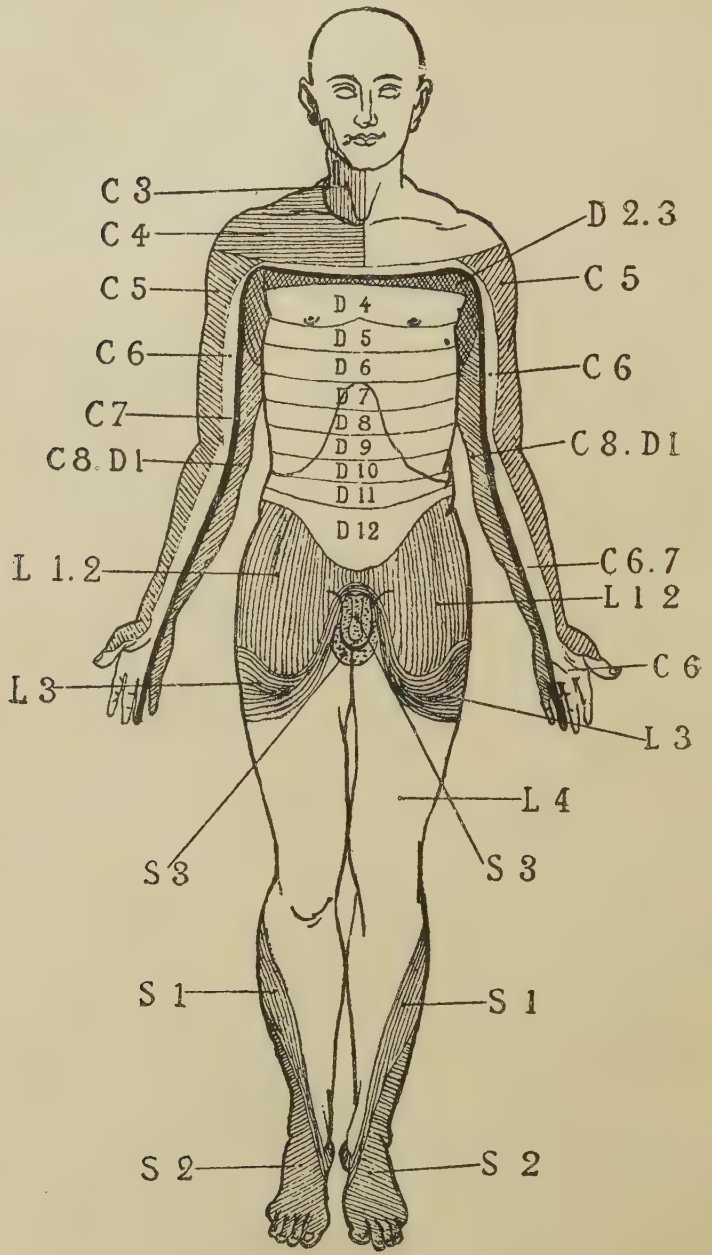

Fig. 17. — Innervation radiculaire de la peau. — Région antérieure (d'après Kocher, 1896).

(1) Bielschowsky, Zur Histologie des Compressionsveränderungen der Rückenmarks bei Wirbelgeschwulsten (*Neurol. Centralbl.*, nos 5, 6, 7, 8,

organes au voisinage d'un infarctus. En somme leur nature n'est pas

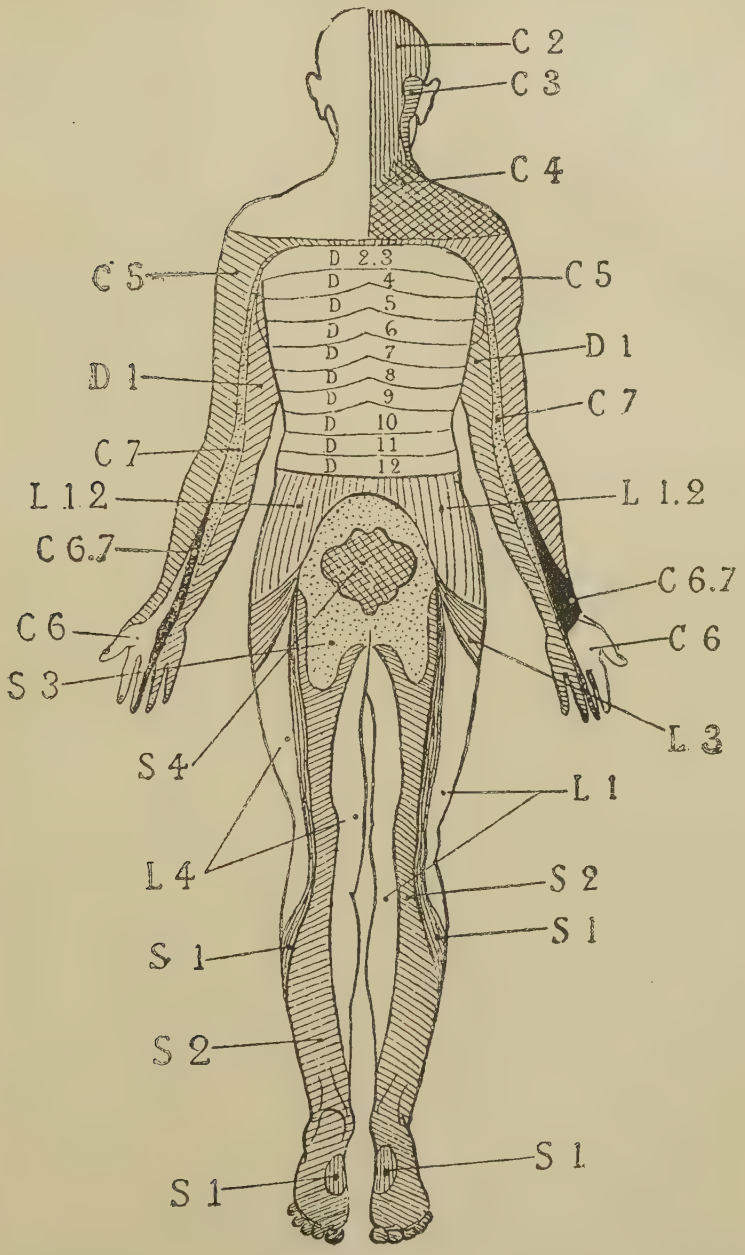

Fig. 18. — Innervation radiculaire de la peau. — Région postérieure (d'après Kocher, 1896).

encore très bien connue, et il est vraisemblable que tous les cas ne

sont pas comparables entre eux, ni au point de vue histologique, ni au point de vue pathogénique.

Malgré une lésion très accentuée de la moelle, le retour des fonctions est encore possible. Charcot l'a observé alors que la moelle était réduite au volume d'un porte-plume. Le mécanisme de ce rétablissement des fonctions n'est pas encore complètement élucidé. On peut admettre avec Charcot qu'il est favorisé par la conservation de quelques tubes au milieu du tissu sclérosé.

SYMPTOMATOLOGIE. — L'évolution symptomatique varie suivant que la compression se produit progressivement et lentement, ou brusquement, d'un seul coup. Dans le second cas, la symptomatologie atteint d'emblée son summum (voy. *Traumatismes de la mœlle*); dans le premier cas, au contraire, les symptômes se succèdent progressivement.

Compression lente. — Les signes de la compression de la moelle ont été rangés en deux groupes, suivant qu'ils relèvent de la moelle elle-même (symptômes intrinsèques) ou de ses racines (symptômes extrinsèques). Les premiers seuls sont capitaux et ne manquent jamais ; les autres sont secondaires et peuvent faire défaut, quand, par exemple, il s'agit d'une tumeur qui comprime directement la moelle en passant entre les racines qu'elle respecte.

Symptômes extrinsèques, radiculaires. — Lorsqu'ils existent, les symptômes extrinsèques dus à la lésion ou à l'irritation des racines et des nerfs rachidiens sont d'ordinaire les premiers en date. Ils revêtent le caractère de pseudo-névralgies, uni- ou bilatérales, extrêmement douloureuses.

Déjà bien mises en valeur par Cruveilhier, ces pseudo-névralgies ont été étudiées par Gull, Vulpian, Leyden, Charcot, etc. Parfois elles s'irradient suivant le trajet d'un nerf, variable d'ailleurs suivant le point de la moelle comprimé. D'autres fois elles sont limitées en un point quelconque du corps et n'affectent aucun rapport avec la distribution nerveuse. Parfois elles se localisent au niveau des articulations. Leur intensité est très différente suivant les cas et varie du fourmillement à la douleur pongitive, lancinante, térébrante, la plus intense que l'on puisse imaginer : certains malades accusent des sensations de chaud, de froid, d'eau coulant le long du membre, etc. Parfois intermittentes, elles sont le plus ordinairement continues, avec paroxysmes souvent nocturnes, ou provoqués par les mouvements, la marche, etc.

Ces névrites par compression s'accompagnent de troubles trophiques vasculaires et cutanés (éruptions phlycténoïdes, escarres) ; l'anesthésie de type radiculaire qui les accompagne affecte certains territoires dont la connaissance permet la localisation exacte de la lésion.

La durée de cette période douloureuse est très variable. Elle se

prolonge pendant des mois et des années, quelquefois pendant toute la durée de la maladie. La compression des troncs nerveux peut en outre amener de l'affaiblissement de la puissance musculaire, et de l'atrophie. On a alors le type parfait de la *paraplégie douloureuse des cancéreux* de Charcot. C'est au début du cancer vertébral que cette variété de paraplégie a été le plus nettement observée (fig. 19 à 22) ; le plus souvent, les douleurs s'atténuent à mesure que les symptômes moteurs apparaissent, et elles finissent par disparaître complètement. Enfin, cette période douloureuse peut manquer, et la maladie s'annonce dès le début par les phénomènes moteurs : les douleurs faisant toujours défaut. Ces différences d'évolution tiennent à la situation de la tumeur et à sa rapidité d'évolution. Ces symptômes douloureux sont dus à la compression des racines postérieures (douleurs irradiées suivant le trajet des nerfs) et à l'irritation douloureuse des méninges enflammées (douleurs localisées).

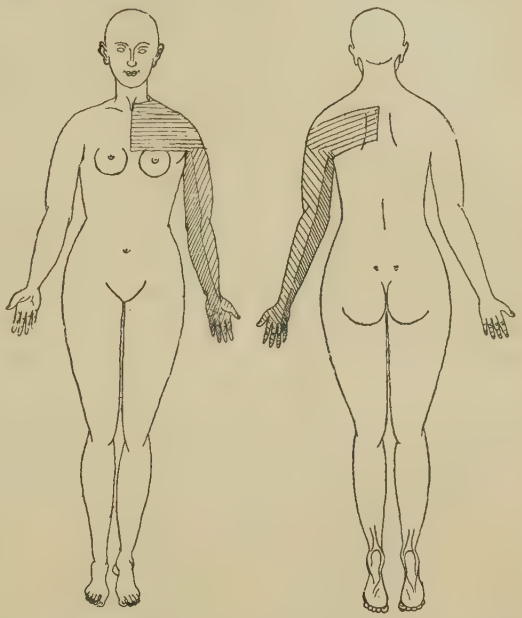

Fig. 19 et 20. — Distribution radiculaire des troubles de la sensibilité tactile dans un cas de cancer vertébral avec compression des racines cervicales inférieures et de la première dorsale, chez une femme de 33 ans, ayant subi trois ans auparavant l'amputation d'un sein cancéreux (à gauche). La sensibilité est complètement abolie à gauche dans le domaine de la septième et de la huitième racine cervicales et de la première dorsale ; elle est seulement diminuée dans le domaine de la sixième, de la cinquième et de la quatrième cervicales. Parésie des muscles de l'avant-bras et de la main, surtout des extenseurs. Atrophie des muscles de l'éminence hypothénar et des interosseux. Troubles sympathiques du même côté ; rétrécissement de la fente palpébrale, enfoncement du globe oculaire, myosis ; hyperémie neuroparalytique de la moitié gauche de la face. Rien à noter dans le membre supérieur droit ni dans les membres inférieurs. (Salpêtrière, 1901.)

Symptômes intrinsèques, médullaires. — La participation de la moelle se traduit essentiellement par la paralysie motrice et sensitive. La paralysie porte, surtout au début et pendant longtemps, presque exclusivement sur la motilité (Ollivier d'Angers, Vulpian). Elle s'établit peu à peu, progressivement, atteint toutes les portions du corps qui tirent leur innervation motrice de la partie de la moelle sous-jacente

à la lésion, et remonte de la périphérie du membre vers le centre ; exceptionnellement, elle s'établit brusquement. Les membres inférieurs sont plus souvent paralysés que les membres supérieurs : ceux-ci sont atteints lorsque la compression porte sur la région cervicale. Les sphincters vésical et anal peuvent être aussi intéressés : de là la rétention d'urine et la constipation, ou bien l'incontinence des urines et des matières. Tantôt la paralysie est flasque ; les divers segments des membres jouissent l'un sur l'autre d'une mobilité anormale et l'amplitude de leurs mouvements passifs est augmentée. Le plus souvent la paraplégie est spasmodique ; les membres sont alors en contracture, rigides et plus ou moins immobilisés ; les mouvements passifs sont impossibles ou limités. Les membres inférieurs sont en adduction, les genoux accolés ; le malade avance à petits pas, sans détacher franchement les pieds, dont la pointe traîne sur le sol ; en même temps, un déhanchement spécial lui donne l'aspect de la démarche d'un gallinacé. Parfois les membres sont complètement immobilisés, le malade marche au moyen de béquilles et le corps se meut d'un seul coup, comme un pendule. D'autres fois, enfin, la station debout et la marche sont impossibles.

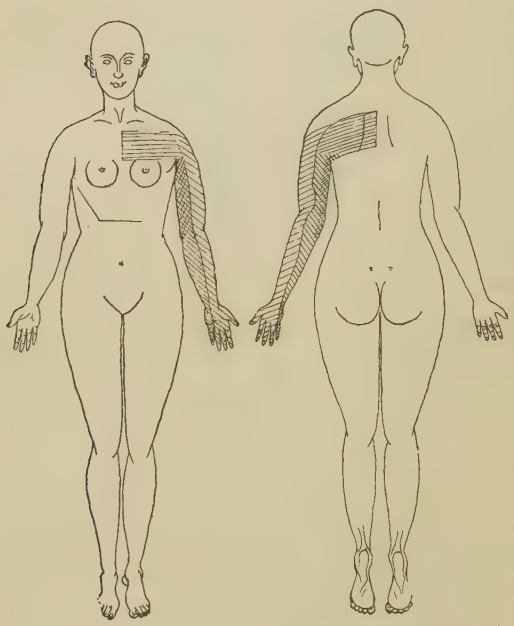

Fig. 21 et 22. — Distribution radiculaire des troubles de la sensibilité douloureuse et thermique chez la malade de la figure précédente. Cette malade ressent en outre des douleurs extrêmement vives, à caractère lancinant, dans le bras gauche, et la pression du plexus brachial dans le creux sous-claviculaire ainsi que dans le creux axillaire est très douloureuse.

L'état des réflexes tendineux dans les compressions de la moelle est un des points les plus discutés de la symptomatologie. Les auteurs classiques admettent que, dans la compression de la moelle, les réflexes sont d'abord diminués (paralysie flasque), puis au bout d'un mois, un mois et demi, ils réapparaissent pour s'exagérer ensuite, annonçant l'imminence de la contracture. Avec la paralysie spasmodique, l'exaltation des réflexes tendineux persiste ; elle est due à la

dégénérescence des faisceaux pyramidaux. A la période terminale les réflexes pourraient disparaître.

On admet généralement, avec Bastian (1890), que l'interruption complète de la moelle cervicale inférieure ou dorsale entraîne une paralysie absolue de la motilité et de la sensibilité. Cette paralysie est et reste flasque pendant toute la durée de la maladie, malgré la dégénérescence des faisceaux pyramidaux; les réflexes tendineux sont abolis. Si la lésion de la moelle est incomplète, la sensibilité persiste, la paralysie est spasmodique et les réflexes sont exagérés. Les observations sur lesquelles s'appuie cette opinion sont maintenant nombreuses : parmi les premières en date nous citerons celles de Kadner, de Wass, Kahler et Pick, Bastian, Schwartz, Tooth, Thornburn, etc. Bruns (1893) a confirmé cette thèse par une observation avec examen histologique complet, qui prouve que la paraplégie flasque peut être produite par une interruption complète de la moelle cervico-dorsale, et cela malgré l'intégrité de la moelle et des nerfs lombaires, ainsi que des muscles des membres inférieurs. Cependant Kadner a publié un cas de compression incomplète de la moelle avec abolition des réflexes, et des observations semblables ont été rapportées par Babinski, Habel, Lambret, Minor, etc.

La paraplégie flasque avec abolition des réflexes n'appartient donc pas exclusivement à l'interruption complète de la moelle, et les cas de compression simple de la moelle cervico-dorsale peuvent se présenter avec les mêmes symptômes cliniques que les cas de lésion transversale complète de la moelle (Van Gehuchten) (1). Le seul élément de diagnostic entre les deux est l'état de la sensibilité. Celle-ci persiste, à quelque degré que ce soit, s'il s'agit d'une lésion incomplète ; dans le cas contraire l'interruption peut être considérée comme totale, bien que Habel relate un cas dans lequel l'examen microscopique a montré qu'il y avait lésion incomplète, malgré une anesthésie totale (Van Gehuchten) (2).

Van Gehuchten a proposé de diviser en quatre types la paraplégie par compression médullaire : 1° la paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes sans troubles de la sensibilité; 2° la paraplégie flasque avec abolition des réflexes sans troubles sensitifs; 3° la

(1) Van Gehuchten, Le mécanisme des mouvements réflexes (*Journal de neurol.*, 1897).

(2) Dans ce cas de Habel, l'état de la sensibilité osseuse n'a pas été recherché. Or on ne peut parler d'anesthésie totale que lorsque cette sensibilité a également disparu. L'un de nous a observé (*Sémiologie du système nerveux*, tome V de la *Pathologie générale* du professeur Bouchard, p. 963, fig. 257 et 258) un cas de paraplégie avec contracture empêchant toute espèce de mouvement volontaire, avec anesthésie totale pour tous les modes de sensibilité superficielle et profonde, sauf pour la sensibilité osseuse. Chez cette malade, les réflexes tendineux étaient exagérés et, si l'état de la sensibilité osseuse n'avait pas été recherché, on aurait pu voir dans ce cas une exception à la loi qui veut que toute paraplégie avec anesthésie absolue soit une paraplégie flasque avec abolition des réflexes tendineux.

paraplégie flasque avec abolition des réflexes et dissociation syringomyélique de la sensibilité; 4° la paraplégie flasque avec abolition des réflexes et anesthésie complète.

Cette classification est quelque peu schématique et incomplète. Ainsi la paraplégie spasmodique peut s'accompagner de dissociation syringomyélique ou d'anesthésie très marquée; il suffit en outre qu'il persiste un très léger degré de sensibilité profonde pour que la paraplégie reste spasmodique.

Les troubles objectifs de la sensibilité peuvent faire défaut pendant toute la durée de la maladie, que la marche de l'affection ait été très rapide (Abercrombie) ou très lente (Hutchinson, Lacrouville, Cruveilhier, Gérin-Rose, Hardy).

Le plus souvent ils apparaissent après les troubles moteurs; parfois ils sont contemporains.

La sensibilité objective est altérée : au début il peut exister parfois un retard des perceptions, puis leur intensité diminue, et à l'hypoesthésie succède progressivement l'anesthésie complète, quand la partie centrale de la moelle est détruite.

Cette anesthésie se manifeste pour tous les modes de sensibilité et aussi bien pour la sensibilité superficielle que pour la sensibilité profonde; elle peut parfois apparaître d'abord à la périphérie du membre et remonter progressivement vers la racine. Avec cette anesthésie objective (qui, d'ailleurs, peut manquer), peuvent coïncider les pseudo-névralgies de la première période, constituant ainsi le type de l'anesthésie douloureuse.

L'anesthésie s'installe progressivement, frappant d'abord le tact, puis la température ; la sensibilité à la douleur persisterait la dernière, au moins dans le mal de Pott (Michaud). Mais cet ordre n'a rien d'immuable. Charcot a vu la sensibilité thermique disparaître la première. Van Gehuchten (1) a relevé la dissociation syringomyélique de la sensibilité (conservation du tact avec anesthésie thermique et douloureuse). Son travail est basé sur les observations de Bruns, Van Gehuchten (1897), Vines (1898), Edsall (1898), Marinesco (1898), Van Gehuchten (1899). A ces observations nous ajouterons celle de Dejerine (2) (1898).

Van Gehuchten attribue cette dissociation syringomyélique, ainsi du reste que Brissaud, à la lésion du faisceau de Gowers; mais, ainsi que nous l'avons fait remarquer, cette hypothèse ne s'accorde pas avec les données de l'anatomie pathologique et de la physiologie (voy. p. 456).

Des troubles trophiques, le plus important est l'escarre. Elle siège sur tous les points qui dans le décubitus sont soumis à la pression : sacrum, fesse, trochanter, malléole. Précoces ou tardives, les escarres sont surtout graves comme portes ouvertes à l'infection. Les articulations sont le siège d'arthrites, d'hydarthrose. L'atrophie

(1) Van Gehuchten, *Sem. médicale*, 1899.
(2) Dejerine, *Progrès médical*, 1898, t. I.

musculaire, assez fréquente, relève de la névrite périphérique ou de la poliomyélite antérieure. Les troubles vaso-moteurs sont communs : pâleur et refroidissement, ou rougeur et élévation de température, œdèmes. Les troubles anaux et viscéraux sont fréquents.

La compression de la moelle se traduit cliniquement par des formes différentes suivant le siège de la lésion.

Compression de la moelle cervicale supérieure. — Sous ce nom, on comprend la compression des quatre premières paires cervicales. La lésion siège très haut, au niveau des trois premières vertèbres cervicales, entre le bulbe et le renflement cervical.

Les pseudo-névralgies affectent la nuque, le cou et l'épaule, respectant la face innervée par le trijumeau; sur ces territoires, la sensibilité diminue sous tous ses modes et va même jusqu'à disparaître; le phrénique est douloureux sur tout son trajet. Si la paralysie prédomine d'un côté, on voit apparaître un torticolis douloureux, des tics du cou ; la lésion bilatérale de la moelle entraîne la paralysie de la rotation, de la flexion et de l'extension de la tête ; les muscles du cou sont plus ou moins atrophiés.

La paraplégie atteint les quatre membres ; dans bon nombre de cas, elle est plus intense aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs : on a expliqué le fait par la situation plus excentrique dans le cordon latéral de la moelle des fibres pyramidales qui se rendent aux membres supérieurs. Les membres supérieurs sont contracturés, les bras rapprochés du tronc, les avant-bras en demi-flexion sur les bras, les doigts fortement fléchis dans la paume de la main, la main fléchie sur l'avant-bras. La contracture est, dans certains cas, tellement développée qu'il est impossible de la corriger et d'ouvrir les doigts du malade. La contracture idio-musculaire est exaltée, la percussion du tendon olécranien ou des tendons des radiaux détermine un mouvement brusque du membre supérieur, mais d'autant moins ample que la contracture est plus forte. Chez d'autres malades, la contracture est à peine appréciable et seules l'exagération des réflexes tendineux, une diminution de force musculaire, la trépidation épileptoïde de la main permettent de faire le diagnostic. Il existe quelques modifications de la sensibilité sur les membres et sur le tronc. L'état des membres inférieurs n'est pas sensiblement différent de celui qui sera décrit à propos de la paraplégie dorsale. Les troubles sphinctériens sont inconstants.

Deux caractères sont propres à la compression de cette région de la moelle : le ralentissement du pouls et la paralysie du phrénique. Charcot insistait sur le pouls lent permanent avec attaques syncopales et épileptiformes. Bien que l'on puisse voir des convulsions épileptiformes généralisées dans la compression de toute région de la moelle (Michaud), ces accidents sont cependant d'autant plus fréquents qu'on se rapproche davantage de la première racine cervi-

cale (Brown-Séquard). Les altérations du phrénique se traduisent par du hoquet, des vomissements; la paralysie du diaphragme est spéciale à cette région. Enfin, Vulpian a insisté sur les troubles de la circulation de la face, des yeux et même de tout le corps.

Compression de la moelle cervicale inférieure. — Lorsque le renflement cervical (cinquième, sixième, septième, huitième racines cervicales et première dorsale) est comprimé, les symptômes paralytiques apparaissent quelquefois tout d'abord aux membres supérieurs; ils peuvent même s'y localiser, lorsque la lésion reste superficielle (pachyméningite cervicale), mais le fait est fort rare.

Les pseudo-névralgies affectent les nerfs des bras, suivant le trajet de ces nerfs ou plutôt suivant le trajet des racines rachidiennes.

Les paralysies motrices des membres et du cou affectent le même type que dans la forme précédente; elles sont parfois assez bizarres dans leur évolution, frappant un bras, puis une jambe d'un côté; puis le bras et parfois la jambe de l'autre côté. Progressivement la paralysie envahit les quatre membres. Lorsque la compression a détruit le névraxe, la paraplégie spasmodique devient paraplégie flasque : il y a anesthésie totale, abolition des réflexes, troubles sphinctériens. La paralysie des membres supérieurs se complique toujours d'un certain degré d'atrophie, soit par la destruction partielle des groupes cellulaires qui forment les origines du plexus brachial, soit par compression et atrophie des racines antérieures.

Lorsque la compression s'exerce au niveau des cinquième, sixième et septième racines cervicales, l'atrophie musculaire occupe les muscles de la racine du membre : deltoïde, biceps, brachial antérieur, long supinateur, sus- et sous-épineux, et le faisceau claviculaire du grand pectoral. C'est le type de la paralysie radiculaire supérieure du plexus brachial, ou type Duchenne-Erb.

Lorsque la lésion intéresse la moelle au niveau de la huitième racine cervicale et de la première dorsale, l'aspect clinique se rapproche de celui de la paralysie radiculaire inférieure, type Klumpke : respectant le moignon de l'épaule, elle se localise sur les muscles des éminences thénar et hypothénar, les interosseux, les fléchisseurs de la main.

La *paralysie du centre cilio-spinal* ou de ses fibres centrifuges qui suivent la première racine dorsale se traduit par du myosis, le rétrécissement de la fente palpébrale et la rétraction du globe oculaire. Dans plusieurs cas de compression, cette forme clinique a été observée : 1° l'observation d'Oppenheim (1) : à la paralysie brachiale inférieure (mains et avant-bras) s'associent des symptômes oculo-pupillaires (myosis, rétrécissement de la fente palpébrale) dus à un sarcome de la colonne vertébrale; 2° celle de Cousot (2) : carie verté-

(1) Oppenheim, *Berliner klin. Woch.*, 1895.

(2) Cousot, communiquée par Nuel à l'Académie de médecine de Bruxelles (*Sem. méd.*, 1896, p. 507).

brale chez une enfant, comprimant le premier segment dorsal, entraînant le myosis, la rétraction du globe oculaire, le rétrécissement de la fente palpébrale et la paralysie des vaso-moteurs de la face du même côté. Il en est de même chez la malade des figures 19 et 20.

Heubner (1) a publié trois observations semblables : dans le premier cas il s'agissait d'un ostéo-sarcome; dans le second, d'un mal de Pott; dans le troisième, d'une tumeur. Bruns (2) a observé un cas analogue où la compression était due à un cancer secondaire.

Enfin, la paralysie affecte toutes les racines du plexus cervical : c'est la paralysie radiculaire totale. En dehors des cas de pachyméningite, ces faits sont exceptionnels.

La sensibilité est souvent intacte, quand la compression agit surtout sur la partie antérieure de la moelle. Affecte-t-elle les parties postérieures, les troubles de la sensibilité apparaissent; l'anesthésie occupe les membres inférieurs, le tronc et les membres supérieurs. Elle varie un peu comme topographie et comme intensité, suivant que la compression agit sur la moelle seule ou simultanément sur les racines, mais inégalement. Quand la lésion est située à la partie supérieure du renflement cervical, l'anesthésie se limite en haut par une bande correspondant à la base du cou; si la lésion est placée plus bas, la limite supérieure de l'anesthésie descend sur le membre supérieur, mais elle est toujours figurée par des lignes longitudinales parallèles au grand axe du membre et correspondant aux zones de distribution radiculaire (voy. fig. 19 à 22).

Compression de la moelle dorsale. — Les douleurs occupent le tronc et se manifestent sous forme de ceinture, d'étau douloureux. D'après la limite supérieure de l'anesthésie, on réussit à préciser assez exactement le niveau de la compression.

La paralysie frappe les membres inférieurs et les muscles du tronc sous-jacents à la lésion; les réflexes patellaires et achilléens sont exagérés, on observe la trépidation épileptoïde du pied et de la rotule, il y a de la rétention d'urine ou de l'incontinence, les membres sont contracturés et le signe de Babinski existe. L'anesthésie est incomplète et quelquefois dissociée.

Lorsque l'interruption de la moelle est totale, on observe au contraire le tableau de la paralysie flasque avec abolition des réflexes et de la sensibilité. Les troubles des sphincters sont d'autant plus intenses que la compression se rapproche davantage du renflement lombaire.

Dans beaucoup de cas les réflexes tendineux des membres supérieurs sont exagérés (Dejerine et Egger, Crocq). Dans certains cas la contracture peut être variable d'un moment à l'autre : quelques malades sont contracturés en extension pendant la nuit, en flexion pendant la journée.

(1) Heubner, *Charité Annalen*, 1895.
(2) Bruns, *Arch. für Psychiatrie*, XXXI, 1898.

Compression de la moelle dorso-lombaire (renflement lombaire). — Lorsque la compression siège au niveau du renflement lombaire, les irradiations douloureuses se font sentir aux reins, à l'abdomen, le long des nerfs lombaires, et surtout sous forme de névralgie sciatique ou crurale, uni- ou bilatérale. Ces troubles douloureux disparaissent après la période de début.

La paralysie peut rester flasque à toutes les périodes de la maladie, si l'interruption est complète ou si les centres réflexes (deuxième à quatrième segments lombaires) sont détruits ; sinon, les réflexes sont exagérés et la contracture apparaît. Le réflexe crémastérien (premier segment lombaire) est aussi aboli ; mais le réflexe du tendon d'Achille (cinquième segment lombaire et premier segment sacré), dont le centre est plus bas, est conservé et, d'après Grasset, pourrait même être exagéré.

Les troubles sphinctériens, anal et vésical, varient suivant les cas. Quand les centres correspondants sont détruits, il y a de l'incontinence d'urine vraie ; au cas contraire, on observe d'abord la rétention, puis l'incontinence par regorgement. Ces troubles urinaires sont particulièrement graves par suite du danger constant des infections urinaires ascendantes.

Lorsque la compression est légère, l'atrophie musculaire est à peine prononcée: la paralysie prédomine sur l'atrophie; on note seulement de l'amaigrissement. Lorsque la compression est plus profonde, les centres trophiques des muscles ou les racines peuvent être partiellement ou complètement détruits : l'atrophie se combine alors avec la paralysie. Il n'y a d'ailleurs ni œdème, ni maux perforants, si ce n'est à une période avancée. Les escarres ne se produisent qu'aux points de pression.

A la période d'état, à la paralysie s'ajoute une anesthésie dont la limite supérieure varie, comme pour les autres régions de la moelle, avec le niveau de la compression : elle est par conséquent un élément précieux de diagnostic du siège de la lésion. Il faut se rappeler aussi que dans le cas de compression de la moelle lombaire — et la même réflexion s'applique à la moelle sacrée — la limite supérieure de l'anesthésie ne correspond pas nécessairement au niveau de la région médullaire comprimée, car, par suite de la direction très oblique en bas des racines à ce niveau, la compression atteint des racines qui tirent leur origine d'une région beaucoup plus élevée de la moelle épinière. C'est là une particularité qui ne s'observe pas dans les compressions de la moelle cervicale ; ici, en effet, la direction des racines se rapproche beaucoup plus de l'horizontale. (Voy. fig. 16, p. 505.)

Compression de la moelle sacrée (cinquième lombaire, première et deuxième sacrées). — Les douleurs siègent surtout dans le domaine du sciatique.

L'anesthésie occupe la partie externe et postérieure de la cuisse, de la jambe et du pied, les fesses et la région sacrée ; elle s'arrête à

la limite inférieure de la zone de distribution cutanée de la quatrième racine lombaire (voy. fig. 17 et 18, p. 516 et 517).

La paralysie frappe les muscles de la région postérieure de la cuisse (biceps, demi-membraneux, demi-tendineux), les muscles fessiers, les muscles de la jambe et du pied.

Les déformations varient suivant la prédominance de la paralysie et de l'atrophie sur tel ou tel groupe musculaire. La paralysie peut exister seule pendant un certain temps, mais lorsque les racines antérieures sont dégénérées ou que les cellules des cornes antérieures s'atrophient, l'atrophie musculaire apparaît. Celle-ci peut être plus marquée d'un côté que de l'autre.

Lorsque le groupe antéro-externe de la jambe est plus pris que les autres groupes musculaires, et c'est là le cas le plus ordinaire, le pied est pendant, équin, la pointe tournée vers le sol: celle-ci est tournée en bas et en dedans (varus-équin), si le jambier antérieur est moins atrophié que les autres muscles; si c'est au contraire le long péronier latéral qui est le plus épargné, la pointe est tournée en dehors (valgus); lorsque ce muscle est atrophié, le pied s'aplatit (pied plat). L'abduction et la rotation de la cuisse sont difficiles ou même impossibles (paralysie des muscles fessiers), le malade éprouve de la gêne pour monter les escaliers, pour porter un fardeau. La déformation du pied (pied équin) oblige le malade à stepper. La flexion de la jambe sur la cuisse (demi-membraneux, demi-tendineux, biceps) est plus ou moins abolie, etc.

Les réflexes anal et vésical sont altérés. Le plus souvent il y a rétention d'urine et des matières fécales; mais la miction est parfois impérieuse, et le malade ne peut résister au besoin. La constipation est opiniâtre. Les fonctions génitales sont ou exagérées (priapisme) ou abolies (impuissance). Souvent l'impuissance succède au priapisme.

Le réflexe cutané plantaire est aboli, ainsi que le réflexe du tenseur du fascia lata (Brissaud). Le réflexe du tendon d'Achille (première sacrée) disparaît. Le réflexe patellaire est conservé ou même exagéré.

Compression du cône médullaire (troisième, quatrième et cinquième segments sacrés). — Cette étude des lésions du cône médullaire a surtout été faite dans ces dernières années. Les observations suivies d'autopsie en sont encore peu nombreuses, et, parmi elles, il en est quelques-unes qui concernent des lésions proprement dites du cône médullaire n'ayant rien à voir avec la compression.

Les anatomistes limitent le cône sacré entre la dernière paire sacrée et la première coccygienne. Pour eux, le cône médullaire ne comprendrait que la partie coccygienne de la moelle. Müller (1) fait remonter sa limite supérieure beaucoup plus haut, et ajoute à la région coccygienne les trois dernières paires sacrées (troisième,

(1) Müller, *Deut. Zeitschr. für Nervenkrank.*, XIV.

quatrième et cinquième), se basant sur la structure histologique de la région, et surtout sur l'absence des faisceaux pyramidaux (1). S'appuyant surtout sur la clinique, Raymond (2) fait descendre la limite supérieure au-dessous de la troisième sacrée, et comprend sous le nom de *cône médullaire* les deux dernières paires sacrées et la région coccygienne. Cette limitation est acceptée par la plupart des cliniciens.

La symptomatologie de cette forme clinique est des plus simples. Le cône médullaire innerve la partie la plus inférieure du tronc, c'est-à-dire les fesses, le sacrum et le coccyx, le périnée, la partie terminale du rectum et les muscles du périnée.

Si la moelle est comprimée au niveau de la troisième racine sacrée, l'anesthésie occupe les fesses, le sacrum, le coccyx, le périnée, le scrotum et la verge chez l'homme, la région des grandes lèvres chez la femme. Elle descend le long de la partie médiane de la face postérieure des cuisses sous forme d'un triangle très allongé, dont la base est au pli fessier, continu avec l'anesthésie des fesses, et dont la pointe s'éteint au voisinage du creux poplité (anesthésie en selle).

Cette anesthésie porte sur tous les modes de la sensibilité; parfois, il y a dissociation, et la thermo-anesthésie coexiste avec la conservation de la sensibilité tactile. Le plus souvent, il n'existe pas de douleurs spontanées.

La motilité des membres inférieurs est parfaite. Tous les mouvements sont possibles, sans ataxie et avec une force normale. Il n'y a pas trace d'atrophie musculaire. Cependant les fesses sont souvent aplaties et molles.

Les réflexes rotuliens sont le plus souvent normaux, parfois un peu exagérés. Le réflexe du tendon d'Achille est normal; il n'existe pas de trépidation épileptoïde du pied. Le réflexe bulbo-caverneux ou réflexe d'Onanoff serait aboli (Blumenau).

La constipation est opiniâtre. La rétention d'urine est très accentuée, avec miction impérieuse; parfois, il y a incontinence des urines et des matières par paralysie des sphincters. Dès le début des accidents, on est obligé de sonder le malade; la sonde entre librement dans la vessie, mais son contact n'est pas perçu par le sujet. Le passage des matières fécales ne provoque de même aucune sensation, et il peut arriver au malade de les laisser échapper sans en avoir conscience.

Les érections sont supprimées. Parfois, le malade a des éjaculations involontaires, mais elles ne sont pas perçues.

La compression du cône médullaire ne donne pas lieu d'ordinaire

(1) Ce dernier argument ne doit pas être pris en considération, car les fibres du faisceau pyramidal croisé descendent jusqu'à l'extrémité supérieure du filum terminale (Dejerine et Thomas).

(2) Raymond, *Clin.*, T. I.

à des symptômes aussi purs et aussi localisés que les lésions proprement dites du cône médullaire (intra-spinales). En effet, il est tout à fait exceptionnel que, outre le cône médullaire, les racines lombaires (deuxième, troisième, quatrième et cinquième) et les racines sacrées qui sortent du canal rachidien au-dessous du cône médullaire ne soient pas englobées dans la compression. Par conséquent les symptômes sont d'ordinaire ceux de la compression de la queue de cheval.

Compression de la queue de cheval. — A proprement parler, la compression de la queue de cheval n'appartient pas aux affections de la moelle et devrait être rapprochée de la névrite périphérique, et en particulier des paralysies radiculaires des plexus lombaire et sacré, dont elle peut présenter les principaux caractères. Cependant, comme elle reconnaît les mêmes causes générales que la compression de la moelle, comme sa symptomatologie se confond souvent avec celle de la compression du cône médullaire, elle sera décrite ici.

Sous le nom de *queue de cheval*, on comprend l'ensemble des racines sacrées et coccygiennes et des trois dernières racines lombaires. En effet, la deuxième lombaire sort du canal rachidien au niveau du cône terminal, et toute compression siégeant au-dessous de ce niveau la respecte (voy. fig. 16, p. 505).

Il est parfois presque impossible de dire si la lésion intéresse les racines médullaires ou le segment de moelle qui leur donne naissance (Bechterew). La preuve en est dans le fait de Erb qui diagnostique chez un malade une lésion de la queue de cheval, alors que Schultze (1), à l'autopsie pratiquée sept ans après, trouve une lésion de la moelle lombaire. Témoin encore le fait de Bechterew (2) où le malade présente pendant la vie tous les symptômes d'une affection de la queue de cheval, alors que l'autopsie révèle une lésion du cône médullaire. Cependant ce diagnostic est souvent possible.

La paraplégie est flasque dès le début et reste flasque pendant toute la durée de la maladie. Les mouvements actifs sont très limités et douloureux; le pied est en équinisme forcé, tombant, ballant, sans contracture.

L'atrophie musculaire est précoce, rapide et très accentuée. Elle frappe presque tous les muscles du membre inférieur, et dans ceux du groupe antéro-externe de la jambe elle se manifeste par un méplat; les muscles de la face antérieure de la cuisse, innervés en partie par la deuxième racine lombaire, sont cependant relativement épargnés. Les masses musculaires du mollet, des cuisses, de la fesse sont atrophiées, molles, de consistance pâteuse. Le malade est paralysé proportionnellement à son atrophie.

Les muscles sont quelquefois agités de secousses et de tremble-

(1) Schultze, *Arch. für Psychiatrie*, T. XIV.
(2) Betcherew, *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde*, T. XV.

ments fibrillaires et sont envahis à la longue par les rétractions fibro-tendineuses. Ce sont ces rétractions auxquelles se joint celle de l'aponévrose plantaire, qui plus tard fixent le pied et les orteils dans leur position vicieuse.

La force musculaire est très diminuée; la résistance aux mouvements passifs est presque nulle.

Le réflexe du tendon d'Achille est toujours aboli ; le réflexe patellaire l'est également si la lésion porte sur la troisième racine lombaire. Il est par contre conservé si la lésion siège plus bas. Le réflexe cutané plantaire, le réflexe crémastérien disparaissent progressivement.

Au début de la maladie, lorsque la marche est encore possible, on observe un steppage très manifeste. A mesure que la paralysie et l'atrophie augmentent, la marche devient impossible et le malade est confiné au lit.

La sensibilité subjective est très altérée. Le malade accuse des douleurs très intenses dans les membres inférieurs. Ces douleurs sont constantes et ne laissent au malade aucun répit ni le jour ni la nuit; elles sont entrecoupées de paroxysmes extraordinairement violents, sous forme de lancées douloureuses, véritables douleurs fulgurantes, de sensations de torsion, de broiement des membres. Elles siègent d'ordinaire à la région sacro-lombaire et s'irradient vers les membres inférieurs, en suivant de préférence le trajet du sciatique. La pression de la région sacrée est souvent douloureuse ; par contre, la pression des nerfs des membres inférieurs ne l'est pas.

La recherche de la sensibilité objective démontre une diminution de tous les modes de sensibilité, et cette hypoesthésie évolue vers l'anesthésie complète. Les douleurs persistant, on a alors le tableau clinique parfait de l'anesthésie douloureuse.

La limite supérieure de l'anesthésie répond à la limite inférieure de l'innervation de la deuxième lombaire. On peut par conséquent observer une anesthésie complète et totale de tout le tégument cutané des membres inférieurs, limitée sur les fesses en arrière par une ligne courbe à convexité supérieure et passant en avant par la réunion du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs des cuisses. Le périnée, l'anus, les organes génito-urinaires sont également anesthésiés. A la limite supérieure de l'anesthésie, il existe assez souvent une zone d'hyperesthésie.

Les troubles vaso-moteurs sont très fréquents; la peau est froide, parfois légèrement cyanotique. Les tissus sont souvent distendus par un œdème dur, chronique, prenant et gardant mal l'empreinte du doigt. Cet œdème peut masquer plus ou moins l'atrophie musculaire qui est toujours très prononcée.

Les réactions électriques des muscles et des nerfs sont altérées, et dès le début de l'affection la réaction de dégénérescence est manifeste.

Les sphincters sont troublés dans leur fonctionnement. L'incon-

tinence d'urine s'établit avec ou sans rétention : le malade baigne constamment dans ses urines, d'où les dangers d'escarrification et d'infection cutanée et urinaire. La constipation est de règle, parfois il y a incontinence des fèces.

Aux points de pression, fesses, talons, trochanters, les escarres apparaissent, facilitées dans leur production par la macération de la peau dans l'urine qui la baigne constamment.

La symptomatologie des compressions de la queue de cheval est différente suivant l'étendue de la compression, suivant le nombre et le siège des racines intéressées; d'où les topographies variables de l'anesthésie douloureuse, de l'amyotrophie et de la paralysie. (Voy. fig. 16, 17 et 18.)

La lésion est le plus souvent bilatérale : les deux côtés peuvent être alors également atteints, ou bien il y a prédominance sur un côté. Parfois même la lésion est franchement unilatérale (Katsaras, Raymond).

La distinction de la compression de la partie supérieure de la queue de cheval d'avec la compression du cône médullaire proprement dit est d'autant plus difficile à faire que, dans ce dernier cas, les racines de la queue de cheval participent en général à la compression. Quant au diagnostic des lésions primitives du cône médullaire, et dans l'espèce il s'agit en général d'hématomyélie, il est facile à établir. Ici en effet, comme dans toutes les lésions en foyer de la moelle épinière, les douleurs si intenses, dues à la compression des racines, font défaut; l'anesthésie se présente souvent sous forme de dissociation syringomyélique, il n'y a pas de paralysie des membres inférieurs et la topographie de l'anesthésie est limitée au domaine des deux dernières paires sacrées et du nerf coccygien.

Hémi-compression de la moelle (syndrome de Brown-Séquard). — Quand la compression n'agit que sur une moitié de la moelle, le syndrome de Brown-Séquard est réalisé (voy. plus haut, p. 482). Il n'y a pas lieu d'y insister à nouveau ici.

Section complète de la moelle. — La compression de la moelle arrive rarement à la section complète de l'organe. Celle-ci ne se produit guère que dans les cas de compression brusque par fracture ou luxation. Lorsque l'interruption de la moelle est complète, la paraplégie spasmodique devient paraplégie flasque, l'anesthésie est totale.

DURÉE. — PRONOSTIC. — TERMINAISON. — La durée et le pronostic de la compression médullaire varient essentiellement avec la nature de l'agent causal.

La mort arrive par des procédés multiples.

Elle peut tenir à la maladie elle-même et le malade meurt dans la cachexie, ou il succombe à une localisation nouvelle de l'agent morbide (tuberculose viscérale consécutive à un mal de Pott).

Plus souvent la mort relève des symptômes mêmes et des complications : l'infection urinaire ascendante est un danger toujours à redouter. Les escarres de décubitus causent le plus grand nombre des décès.

Enfin la mort peut être due à une affection intercurrente : pneumonie, tuberculose pulmonaire.

Cependant la mort n'est pas fatale, et dans certains cas et de par la nature de la maladie (mal de Pott, tumeur bénigne), l'affection est curable avec ou sans reliquats.

DIAGNOSTIC. — Diagnostic de la compression. — A. Au début de la compression lente, le diagnostic est souvent très difficile et le clinicien, induit en erreur par les douleurs, prend les pseudo-névralgies pour des névralgies sans gravité, et diagnostique un lumbago, une sciatique, une névralgie intercostale, une névralgie cervico-brachiale. La bilatéralité des douleurs devra toujours attirer l'attention du côté de la moelle épinière : l'examen du rachis révélera parfois une déformation ou une douleur localisée, et un examen attentif du malade permettra le plus souvent de faire le diagnostic.

On devra au préalable éliminer toute cause de compression du nerf dans son trajet hors du trou de conjugaison : tumeur, anévrysme, affection du bassin, etc.

B. A la période de paralysie, le diagnostic ne peut guère prêter à confusion que pendant la période de paralysie flasque.

La *myélite diffuse* a une évolution plus rapide. Les symptômes moteurs apparaissent dès le début, et il n'existe pas une première période exclusivement douloureuse. L'atrophie musculaire et les autres troubles trophiques sont rapides et très accentués.

Les *paraplégies de cause névritique* (alcool, infection), bien que douloureuses, affectent moins l'apparence de névralgies; les troncs nerveux, les masses musculaires sont douloureux à la pression ; l'atrophie musculaire est précoce et très accentuée; les sphincters sont en général respectés ; les troubles de la sensibilité n'ont pas une topographie radiculaire ; la cause de l'affection aidera encore au diagnostic. Enfin l'évolution est tout autre et jamais il n'y a d'élément spasmodique.

La *paraplégie du tabes* est très rare. L'évolution des accidents et l'existence des symptômes cardinaux du tabes (incoordination motrice, signe d'Argyll-Robertson, signe de Romberg, paralysies oculaires dissociées) permettront facilement le diagnostic.

C. La paraplégie spasmodique de la compression médullaire est d'ordinaire facile à reconnaître, quand on connaît l'évolution des symptômes présentés par le malade.

La *myélite transverse* a pour elle son étiologie (maladie infec-

tieuse, presque toujours la syphilis), sa production le plus souvent rapide, l'intégrité relative de la sensibilité.

Dans sa forme spinale, la *sclérose en plaques* est parfois difficile à différencier. Mais en présence du tremblement, du nystagmus, le diagnostic devient plus facile. Dans les formes paraplégiques de la sclérose insulaire, l'absence de troubles sensitifs est le meilleur élément de diagnostic.

La *sclérose latérale amyotrophique* frappe d'abord les membres supérieurs. Le début par les membres inférieurs est rare; le diagnostic s'appuie sur l'absence de troubles sensitifs, l'intégrité des sphincters.

La *syringomyélie* débute le plus souvent par les membres supérieurs. L'atrophie domine et précède la paralysie, les troubles de la sensibilité sont dissociés.

L'*hystérie* peut prêter à confusion, surtout quand elle revêt les caractères du mal de Pott hystérique avec plaque sacrée hyperesthésique. Mais la paraplégie se développe brusquement après un traumatisme insignifiant ou après une attaque convulsive (Brodie, Charcot, Souques) (1), les troubles sensitifs sont plus intenses, massifs, respectant les organes génitaux et le sacrum (Souques); les réflexes et les sphincters sont normaux, l'atrophie musculaire est rarement prononcée, quoique le fait puisse s'observer (Klumpke). L'existence des stigmates de la névrose, l'action curative des agents esthésiogènes et de la suggestion sous ses différentes formes confirment le diagnostic.

Diagnostic étiologique. — La compression médullaire étant établie, il faut en reconnaître la cause.

La première chose à faire est de pratiquer un examen minutieux du rachis, de sa mobilité, de sa sensibilité. S'il existe une déviation du rachis, deux affections surtout peuvent la produire.

Le *mal de Pott* présente une déviation souvent angulaire, d'autres fois à grande courbure, avec douleur à la pression, hyperesthésie cutanée, et immobilisation soit réflexe soit par soudure du rachis. Les troubles douloureux subjectifs sont peu accentués. La tuberculose frappe de préférence les jeunes sujets et évolue lentement. La paraplégie peut guérir. Enfin on peut retrouver d'autres localisations du bacille tuberculeux.

Le *cancer vertébral* frappe surtout les gens âgés, mais cette règle est loin d'être absolue. La déformation est rarement angulaire. Les douleurs occupent le premier plan de la symptomatologie (paraplégie douloureuse), dont elles forment un des éléments essentiels. La cachexie est rapide; de plus, le cancer vertébral est le plus souvent secondaire au cancer du sein, de l'utérus, de l'estomac.

Exceptionnellement la déviation rachidienne est due à un ané-

(1) Souques, Syndromes hystériques simulateurs des maladies organiques de la moelle épinière. Th. de Paris, 1891.

vrysme, un abcès, un ostéome, une exostose. Les anévrysmes, les abcès, les kystes, produisent le plus souvent des accidents brusques et surprennent le malade en pleine santé.

Souvent la colonne vertébrale ne présente aucune déviation. Cependant il faudra encore penser à la possibilité d'un mal de Pott, que révéleraient la rigidité de la colonne vertébrale, la douleur localisée au rachis, l'hyperesthésie rachidienne à la chaleur.

En dehors de ces cas, reconnaître les différentes causes de compression médullaire que nous avons indiquées est souvent impossible. L'étude complète du malade peut quelquefois aider au diagnostic, mais le plus souvent ce diagnostic ne peut être porté avec certitude. Il faut s'efforcer autant que possible de reconnaître si la tumeur est bénigne ou maligne : outre l'importance pronostique, ce diagnostic est de conséquence au point de vue de l'intervention chirurgicale.

Diagnostic de l'étendue de la lésion. — En présence d'un cas de compression médullaire, il est important de reconnaître si, au niveau de la compression, la lésion occupe toute l'épaisseur de la moelle ou seulement une partie, si la lésion est totale ou partielle. La section transversale complète de la moelle est caractérisée par une paralysie complète et totale de la motilité et de la sensibilité et l'abolition des réflexes. — Par contre, on reconnaît l'existence d'une lésion médullaire partielle aux caractères suivants : la sensibilité est plus ou moins altérée, mais n'est pas complètement abolie, les rèflexes tendineux sont conservés ou exagérés, souvent enfin les phénomènes moteurs ou sensitifs prédominent plus ou moins d'un côté.

TRAITEMENT. — Une compression brusque par fracture ou luxation est justiciable du traitement chirurgical et réclame la réduction de la fracture ou de la luxation. Dans le mal de Pott, la compression médullaire peut être prévenue par un corset plâtré.

Lorsque la compression existe depuis longtemps, il faut d'abord en reconnaître la cause et le siège précis. Une trépanation rachidienne en supprimant une esquille osseuse, en obviant à une déformation du rachis, peut rendre des services. Cependant les résultats ne sont guère encourageants. En 1893, Chipault relève « une douzaine de guérisons et le double d'améliorations sur plus de 150 cas : sur les 110 cas restants, plus de 80 morts constatées au moment de la publication des faits ». Relevant les cas publiés plus récemment, Kirmisson (1) admet l'intervention comme favorable dans les cas de fracture des arcs vertébraux, de luxation, de plaie par armes à feu. Mais, dans les fractures du rachis, la moelle est broyée plutôt que comprimée; cette compression d'ailleurs se ferait par les corps vertébraux eux-mêmes : l'enlèvement des lames vertébrales ne

(1) Kirmisson, Rapport sur l'état actuel de la chirurgie du rachis (*Congrès de chir.*, 1894).

peut donner aucun résultat, et s'attaquer aux corps vertébraux eux-mêmes constitue, malgré Urban et Chipault, une opération pleine de difficultés et qui ne serait pas sans dangers. Par contre, la fracture au-dessous de la première vertèbre lombaire, n'intéressant que la queue de cheval, peut être suivie de guérison. — Contre la paraplégie pottique, l'intervention a donné quelques résultats heureux, mais aussi que de désastres! (Kirmisson.) Chipault restreint l'indication opératoire à « la paraplégie par abcès froid, la paraplégie par compression médullaire fongueuse directe, la paraplégie par pachyméningite devenue scléreuse et définitive »; malheureusement il ne dit pas comment on peut faire ces différents diagnostics (Kirmisson). Thornburn tire les indications opératoires : 1° d'une aggravation rapide des symptômes en dépit du traitement; 2° de la présence de symptômes qui menacent directement l'existence.

Plus récemment Wachenhusen (1), sur 35 cas de compression de la moelle par spondylites, relève 27 succès (dont 15 rétablissements complets, 5 améliorations durables et 7 améliorations passagères) et 8 morts. Il rappelle en outre trois cas heureux de Hutchinson, Willis, Smith.

Schultze (2) fit opérer par Schede une femme de quarante-neuf ans, qui depuis neuf ans présentait une paraplégie complète avec troubles de la sensibilité par compression médullaire au niveau de la huitième racine dorsale. La tumeur extra-durale enlevée, la faiblesse vésicale diminua la première, la sensibilité s'améliora; rapidement se montrèrent des traces de motilité : après trois semaines tous les mouvements étaient possibles, et la guérison complète était probable. — Ce cas serait à rapprocher de l'observation II de Lichtheim-Mickulicz.

Lorsque la lésion est intra-rachidienne et due à une tumeur, le traitement antisyphilitique doit être essayé. S'il échoue, l'idée d'une intervention chirurgicale peut s'imposer. Si la compression est très localisée, si la tumeur est supposée bénigne, si elle est facilement abordable, l'intervention peut donner des résultats, surtout quand on opère à une époque assez rapprochée du début de la maladie, alors que la compression n'a pu encore entraîner des lésions définitives de la moelle.

Dans les cas favorables, la sensibilité revient assez vite dès les premiers jours qui suivent l'opération (sixième jour [Horsley], deuxième [White], un à trois jours [Mac Ewen]). — Le retour de la motilité est plus tardif (huitième jour [White, Mac Ewen], treizième jour [Horsley]); elle apparaît d'abord à l'extrémité des membres et remonte vers la racine ; en même temps disparaissent l'exagération des réflexes et la contracture; les sphincters reprennent leurs fonctions.

(1) Wachenhusen, *Beitr. zur klin. Chir.*, T. XVII, 1.
(2) Schultze, *Soc. des naturalistes et médecins des provinces rhénanes*, décembre 1898.

D'après la statistique d'Oustaniol, « les résultats sont des plus favorables en ce qui concerne les tumeurs bénignes et les productions inflammatoires circonscrites d'origine méningée. Si l'on passe aux néoplasmes extra-méningés de plus gros volume et à marche rapide, la proposition doit être renversée ». — En ce qui concerne les tumeurs malignes des vertèbres, les résultats sont tellement déplorables qu'il vaut mieux renoncer à les enlever (Kirmisson). Sur 23 cas de tumeurs malignes des méninges opérés, Kirmisson relève 15 morts.

Le traitement médical, en dehors du traitement antisyphilitique, est purement palliatif et s'adresse à la douleur et à l'état général du malade.

Il ne faut jamais oublier qu'une antisepsie rigoureuse, qu'une propreté méticuleuse du malade sont de rigueur. On évite ainsi l'infection urinaire et les escarres avec leurs conséquences fatales.

ACCIDENTS MÉDULLAIRES AU COURS DU MAL DE POTT.

Par son voisinage avec les méninges spinales, la moelle épinière et les racines médullaires, la tuberculose du rachis entraîne souvent des phénomènes nerveux dont l'étude trouve sa place ici.

HISTORIQUE. — Si la tuberculose vertébrale était déjà connue par beaucoup de médecins, c'est à Percival Pott (1779-1783) que revient le mérite d'avoir montré nettement les rapports de la paralysie des membres inférieurs avec la gibbosité. — Ollivier (d'Angers) a repris cette étude des accidents nerveux du mal de Pott ; il convient aussi de faire une place spéciale à Charcot (1) et à Michaud (2).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les lésions destructives du mal de Pott frappent le plus souvent le corps de la vertèbre, mais elles peuvent aussi se montrer sur une quelconque de ses parties constituantes, — elles entraînent des déformations du rachis et en particulier la gibbosité; — malgré cela, le canal vertébral et les trous de conjugaison ne sont pas toujours rétrécis et conservent même souvent leur calibre normal.

La compression de la moelle par les os du rachis est plutôt rare (Bouvier) (3). Cette compression osseuse a été vérifiée plusieurs fois (Vulpian, Geffrier, Schmaus, Kraske, Lannelongue, Fürstner), Chipault (4) en cite deux cas personnels : dans l'un, la moelle était totalement sectionnée par l'arête du corps vertébral; dans l'autre, elle était écrasée par un volumineux séquestre, énucléé dans le canal

(1) Charcot, *Œuvres complètes*, t. II.
(2) Michaud, Sur la méningite et la myélite dans le mal vertébral. Th. de Paris, 1871.
(3) Bouvier, Maladies de l'appareil locomoteur, 1858.
(4) Chipault, *Traité de chirurgie* de Le Dentu et Delbet, t. IV, p. 931.

rachidien par les vertèbres sus- et sous-jacentes qui s'étaient rapprochées. Des cas analogues ont été rapportés par Fickler, Guibal, Spiller, Long et Machard (1). Il nous a été donné également de constater une fois le fait.

Plus souvent la compression médullaire est produite par un abcès par congestion. Tous les chirurgiens ont vu des paraplégies pottiques diminuer ou disparaître après l'ouverture d'un abcès ou son apparition au dehors. — Parfois il s'agit de compression par les fongosités qui végètent dans l'espace péridural intra-rachidien; pour Chipault, ces végétations ne peuvent agir sur la moelle qu'après avoir effacé l'espace libre qui sépare la dure-mère de la moelle, et rarement leur volume est suffisant pour atteindre ce résultat : Chipault ne l'a constaté que trois fois.

Dans l'immense majorité des cas, les phénomènes nerveux observés relèvent de l'envahissement de l'espace péridural et des méninges par le processus tuberculeux, c'est-à-dire de la périméningite et de la méningite tuberculeuses. Observée déjà par Ollivier (d'Angers), Louis, Nichet, Tarignot, Gull, Etcheverria, cette méningite a été bien étudiée surtout par Charcot et Michaud.

La méningite tuberculeuse débute au niveau du foyer vertébral. Le ligament vertébral postérieur s'ulcère ; la matière tuberculeuse pénètre dans le canal rachidien et s'étend sur la dure-mère en hauteur et en largeur. Elle est constituée d'abord par des fongosités végétantes qui, parties du corps vertébral, s'implantent sur la face externe de la dure-mère où elles végètent. Dans leur évolution, ces végétations se ramollissent et forment d'abord de petites collections purulentes, réunies plus tard en un vaste abcès froid, communiquant avec un abcès par congestion extra-rachidien, et au milieu du pus il n'est pas rare de rencontrer des séquestres osseux : c'est la pachyméningite externe caséeuse; ou bien la fongosité s'organise, se sclérose et se transforme en un tissu qui rappelle l'aspect du sarcome; le tissu graisseux péridural s'enflamme à son tour et se transforme en un réseau de fibres conjonctives et de cellules embryonnaires : la dure-mère se trouve ainsi épaissie et entourée d'une gangue épaisse et fibreuse.

Quelle que soit l'évolution de cette périméningite, elle aboutit à la compression de la moelle et des racines et entraîne des troubles nerveux. Cette théorie de la compression médullaire a été soutenue par Etcheverria, Charcot, Michaud, Courjon. Les végétations tuberculeuses compriment surtout la région antérieure et la région latérale de la moelle. Celle-ci, déviée et diminuée de volume, réagit par un travail inflammatoire portant indistinctement sur la substance grise et sur la substance blanche : c'est la myélite transverse. Le réticulum fibrillaire s'épaissit; des corps granuleux apparaissent, les

(1) E. Long et A. Machard, Contribution à l'étude des causes de la paraplégie dans le mal de Pott (*Revue neurol.*, 15 avril 1901).

tubes nerveux sont isolés les uns des autres par l'épaississement de la névroglie ; les cellules nerveuses sont atrophiées, les cornes antérieures interrompues, divisées ; la substance nerveuse est disloquée, tortueuse, irrégulière (Michaud, Denucé). Cependant il est rare que, même dans les cas de sclérose très avancée, on ne retrouve pas quelques groupes de fibres et de cellules intactes. Quand la sclérose est très avancée, on voit alors se développer les divers types classiques de dégénérescences secondaires ascendantes et descendantes.

La dure-mère résiste d'ordinaire à l'envahissement tuberculeux. Les fongosités prolifèrent à sa face externe, mais sa face interne reste lisse et brillante comme à l'état normal ; Il est exceptionnel de la voir participer au processus, et, dans ce cas, la lésion de la face interne est toujours beaucoup moins accentuée que la périméningite. Elle se manifeste soit par des fausses membranes, soit par un semis de granulations tuberculeuses dans la cavité arachnoïdienne (Vulpian, Cornil, Letulle). Lorsque les méninges molles sont envahies elles peuvent l'être de deux façons : l'infiltration par les éléments embryonnaires est soit nodulaire, soit infiltrée. Ces deux aspects répondent aux myélites diffuses nodulaires et aux myélites diffuses infiltrées (Raymond). L'infiltration embryonnaire peut être assez considérable sans altérer profondément les éléments parenchymateux de la moelle (Oddo et Olmer) (1).

Alors même que la lésion semble localisée, que la compression paraisse s'exercer sur une fraction bien limitée de la moelle, les opérations pratiquées par les chirurgiens (Chipault, White, Kirmisson, Kraske, Colman, Gangolphe) ont montré que les lésions sont diffuses et s'étendent parfois fort loin au-dessus et au-dessous du siège de la compression. Dans le cas de Long et Machard, elles atteignaient même leur maximum dans les segments situés au-dessus de la région comprimée.

Cette conception de la compression médullaire directe n'a pas été acceptée par tous les auteurs (Erb, Kahler, Elliott, Krœger). Ils ne retrouvèrent pas la myélite et parfois rencontrèrent une moelle augmentée de volume. Pour Ziegler, les accidents nerveux résultent alors, non plus de la compression de la moelle, mais de la *compression de ses vaisseaux afférents* : d'où l'anémie de la moelle suivie de ramollissement ; — Kahler croit à la *compression des vaisseaux efférents*, des veines et surtout des lymphatiques.

Récemment Fickler (2), se basant sur onze cas anatomo-pathologiques, a étudié très en détail l'état de la moelle dans le mal de Pott. Il confirme la notion de l'envahissement et la prolifération de la face

(1) Oddo et Olmer, Note histologique sur les myélites tuberculeuses (*Soc. de neurol.*, 18 avril 1901).

(2) Fickler, Studien zur Pathologie und path. Anat. der Rückemmarkscompression bei Wirbelcaries (*Deut. Zeitschr. für Nervenheilkunde*, 1889, Bd. XVI).

externe de la dure-mère sous l'action du bacille tuberculeux, tandis que les autres membranes internes sont respectées. Mais les vaisseaux de celles-ci et de la moelle elle-même présentent des altérations : rétrécissement des artères, stase veineuse, dégénérescence hyaline, surtout des petits vaisseaux, thrombose. Les lymphatiques contiennent de nombreux corps granuleux; les espaces lymphatiques de la moelle sont dilatés, de là l'œdème de la moelle. Les fibres nerveuses présentent trois formes différentes de dégénérescence : tantôt la gaine de myéline est plus ou moins fortement dilatée; tantôt le cylindraxe est fortement épaissi, et ce par petits foyers en rapport avec des altérations des vaisseaux; tantôt, et cela se produit dans les cas de thrombose soudaine des vaisseaux, il existe de petits foyers de ramollissement. — Les cellules nerveuses présentent tous les degrés de la chromatolyse, avec dégénérescence hydropique et pigmentaire. La névroglie présente une infiltration hydropique. Pour Fickler, la pathogénie des lésions serait la suivante : épaississement épidural, comprimant les vaisseaux lymphatiques spinaux; trouble circulatoire lymphatique; ischémie générale par compression des vaisseaux des racines; ischémie locale par altération des vaisseaux; destruction de la moelle par embolie et thrombose, entraînant à sa suite les dégénérescences secondaires classiques.

Plus récemment on a nié le rôle de la compression directe ou indirecte.

Pour Schmaus (1), l'œdème ne serait pas seulement d'origine passive, mais aussi un *œdème septique* dû aux ptomaïnes bacillaires. Cet œdème, en persistant, entraînerait un processus inflammatoire aboutissant à la sclérose. En introduisant dans l'espace épidural des fragments de tissu tuberculeux, le même auteur n'a obtenu une myélite que dans 3 cas sur 12.

D'autres auteurs attribuent la lésion médullaire à l'artérite et à la lymphangite tuberculeuses, la rapprochant ainsi de la paraplégie syphilitique. Notons enfin, à titre exceptionnel, la leptoméningite tuberculeuse avec foyer d'hématomyélie observée par Raymond.

Chipault admet, d'après neuf faits personnels, une solution éclectique. La lésion médullaire peut être une lésion par compression soit par les os, soit par les fongosités; d'autres fois il s'agit d'une lésion par œdème. Dans quatre autopsies, il a observé de l'œdème par artérite et phlébite des vaisseaux périduraux englobés par les fongosités : l'œdème est alors régulier, la moelle libre dans son fourreau dural, et le rachis sans grande courbure; — ou encore il s'agit d'une élongation de la moelle, et l'œdème est irrégulier, en chapelet ou en sablier, coexistant avec une grande courbure vertébrale. — Enfin, dans un très petit nombre de faits, il existe de la myélite tuberculeuse,

(1) Schmaus, Die Compressions-myelitis bei Karies der Wirbelsaüle; Wiesbaden, 1890.

d'ordinaire macroscopique avec tubercule de la moelle, plus rarement microscopique par artérite tuberculeuse intra-médullaire.

Brissaud admet que la moelle, fixée en haut et en bas par des adhérences pachyméningitiques, cède sur un segment intermédiaire, et sa dislocation est approximativement proportionnelle à l'amincissement du segment étiré. La réduction et l'éparpillement de la substance grise sont le résultat de l'élongation. Tout est disjoint en apparence, mais les mailles du réseau, quoique n'ayant plus leur forme, gardent leurs anastomoses, et très peu d'entre elles sont rompues. La disparition des tubes est incomplète. Quelques-uns ont gardé leur gaine de myéline; la plupart des autres ont conservé la vitalité de leur cylindraxe. Cette opinion de Brissaud n'est encore qu'une hypothèse.

Aussi fréquemment que la moelle, les racines sont atteintes dans le mal de Pott. D'ordinaire, les trous de conjugaison conservent leurs dimensions normales; la compression des racines par les os est exceptionnelle et se fait alors par esquille ou séquestre. Quand elle existe, la compression se fait d'ordinaire par les fongosités, la pachyméningite, l'hypertrophie ganglionnaire : cette compression aboutit à l'atrophie des racines. Toutefois il est assez remarquable que, malgré une pachyméningite intense, les racines peuvent rester saines. Plus souvent, au contact des fongosités qui l'entourent, le nerf s'enflamme. Le tissu conjonctif et la névroglie se vascularisent et prolifèrent; les cellules conjonctives se multiplient; les cellules embryonnaires s'organisent en tissu conjonctif adulte qui tend à la sclérose, et étouffe les tubes nerveux qu'il enserre. A la névrite interstitielle primitive succède la névrite parenchymateuse (mais l'inverse peut se produire, ou les deux évoluent simultanément). Cette névrite radiculaire entraîne à sa suite les dégénérescences classiques.

Cette compression radiculaire n'a d'ordinaire qu'une importance secondaire, mais parfois c'est à elle qu'il faudrait rapporter les paraplégies (Brissaud), en particulier dans les cas où l'examen microscopique de la moelle n'a montré aucune lésion des faisceaux blancs ni des cellules (Mirallié (1), Verger et Laubié) (2). Mais cette interprétation ne pourrait s'appliquer qu'aux cas dans lesquels la lésion siège très bas et comprime les racines lombaires et sacrées.

Les ganglions rachidiens, par contre, se laissent facilement envahir par les granulations tuberculeuses : ils s'hypertrophient, puis se ramollissent et ne présentent plus dans leurs alvéoles que des amas granuleux jaunâtres ou de la matière caséeuse (Denucé).

Évolution régressive des lésions. — Les lésions peuvent aboutir à la guérison. Les fongosités périméningitiques subissent la transformation scléreuse (très fréquente) ou la transformation calcaire (très rare).

(1) Mirallié, *Gaz. méd. de Nantes*, 1898.
(2) Verger et Laubié, *Progrès méd.*, 27 janvier 1900.

La fibrose prédomine sur la fonte caséeuse ; les granulations tuberculeuses sont envahies par un tissu fibreux qui, en se développant, entraîne la production d'une plaque fibreuse préméningée, qui joue, par rapport à la moelle, le rôle d'agent compresseur (Jaboulay, Chipault). Limitée à la partie antérieure de la moelle, elle fixe la dure-mère à la face postérieure du corps de la vertèbre ; en arrière du sac dural se trouve alors un espace libre dans lequel s'accumule du tissu graisseux très abondant. D'autres fois la virole scléreuse fait le tour des méninges, leur formant une gangue tantôt peu, tantôt très adhérente (Chipault).

Les racines peuvent se régénérer. La régénération des éléments nerveux à travers le tissu de sclérose avait été déjà signalée par Michaud dans un cas. Dans un cas de Raymond, les racines, autrefois comprimées par des fongosités, étaient devenues le siège de véritables névromes analogues à ceux que l'on observe dans les nerfs périphériques en voie de régénération. Des névromes ont également le tissu médullaire pour point de départ : ils occupent soit le sillon antérieur de la moelle et les méninges (Fickler), ou siègent même en plein tissu médullaire (Obs. de Touche, Thomas et Lortat-Jacob) (1).

En résumé, la pathogénie des accidents nerveux qui viennent compliquer le mal de Pott n'est pas la même pour tous les cas, et d'ailleurs les constatations anatomiques ne sont pas toujours comparables.

Dans une première catégorie de faits, ces accidents reconnaissent comme cause la *compression de la moelle* soit par les corps vertébraux, soit par la pachyméningite externe caséeuse : les altérations observées du côté de la moelle sont en partie la conséquence directe de la compression exercée soit sur le parenchyme médullaire, soit sur ses vaisseaux afférents et efférents (sanguins et lymphatiques), mais elles peuvent être considérées aussi comme primitives.

En effet, dans une autre catégorie de faits, la tuberculose vertébrale évolue sans comprimer la moelle, sans provoquer d'altérations vasculaires pouvant rendre compte des modifications survenues dans le parenchyme médullaire : celui-ci paraît s'être enflammé pour son propre compte, simultanément, mais indépendamment de la tuberculose des os, qui n'est intervenue qu'en déversant sur la moelle des agents septiques ou toxiques. Il s'agit en quelque sorte de myélite au cours du mal de Pott. Celle-ci peut revêtir divers types anatomiques : celui de la *myélite parenchymateuse* (Philippe et Cestan) (2), caractérisée par les altérations cellulaires et cylindraxiles ; les cylindraxes sont hypertrophiés, opaques, irréguliers, tuméfiés ; celui de la *myélite mixte*

(1) Touche, Thomas et Lortat-Jacob, Des troubles radiculaires de la sensibilité et des névromes de régénération au cours du mal de Pott (*Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901).

(2) Philippe et Cestan, Principales formes histologiques et histogenèse de la myélite tuberculeuse (*Soc. de neurol.*, décembre 1899).

caractérisée par les lésions précédentes auxquelles s'ajoute une prolifération interstitielle primitive ou secondaire plus ou moins intense, quelquefois même des altérations vasculaires : le degré de participation de l'élément parenchymateux, de l'élément interstitiel et de l'élément vasculaire est très variable. Enfin, on peut encore observer la transformation hyaline de la moelle sur une hauteur plus ou moins grande (Thomas et Hauser) (1). Les méninges molles sont épaissies et malades suivant les cas, mais la leptoméningite n'est pas constante.

On peut donc se demander à juste raison si, dans les cas où la moelle a été réellement comprimée, les lésions observées ne sont pas tout à la fois d'origine mécanique et inflammatoire. Quoi qu'il en soit, au point le plus malade, la moelle est quelquefois transformée en tissu lacunaire (Dejerine et Théohari) (2). Dans un cas, Thomas et Hauser ont constaté la présence de cavités au-dessus et au-dessous de la compression (fig. 23 à 27); l'une d'elles se prolongeait assez haut au-dessus de la lésion centrale et présentait les caractères des cavités syringomyéliques. Des formations lacunaires et la dilatation du canal de l'épendyme ont été également vues par Dupré et Delamare (3).

Dans un troisième groupe de faits, les accidents nerveux sont dus à l'association des lésions médullaires et radiculaires ou même à des lésions presque exclusivement radiculaires.

Dans un dernier groupe, l'examen anatomique de la moelle est négatif malgré l'existence de pachyméningite (Mirallié, Tuger et Lauber,

Fig. 23 à 27. — Coupes transversales de la moelle dans un cas de mal de Pott chez une jeune fille âgée de vingt-trois ans, du service de l'un de nous, ayant succombé après douze ans de paralysie. — Paraplégie totale des membres inférieurs avec exagération des réflexes, contracture, abolition de la sensibilité sur les membres inférieurs dans tous ses modes au-dessous du genou. Au-dessus du genou, simple diminution. Troubles sphinctériens peu accusés. Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement neuf diamètres. Les lésions primitives siègent au niveau de la 1re lombaire (fig. 24) et de la 12e dorsale (fig. 25), à ce niveau la moelle est de la grosseur d'un porte-plume : elle est bouleversée et presque complètement détruite. En effet, à l'examen microscopique, elle est réduite à de la substance amorphe, sauf de chaque côté, au niveau du bord postéro-latéral, où il existe une plaque de sclérose névroglique dans laquelle on peut distinguer encore quelques fibres à myéline appartenant aux cordons postérieurs. En outre, au niveau de la 1re lombaire, il subsiste quelques fibres qui dessinent le contour des cornes postérieures et de rares fibres dans les cordons antéro-latéraux. Les racines antérieures sont en grande partie dégénérées. La méningite est intense, surtout en avant du sillon antérieur. Au-dessus de cette lésion, on peut suivre une cavité (fig. 26 et 27) occupant la corne postérieure jusqu'au niveau de la partie inférieure de la 9e racine dorsale ; au-dessous (fig. 23), il existe également des cavités dans les cordons postérieurs, sur toute la hauteur de la 2e racine lombaire. (A. Thomas et G. Hauser, Cavités médullaires et mal de Pott. *Revue neurologique*, 1901, n° 3.)

(1) Thomas et Hauser, Cavités médullaires et mal de Pott (*Revue neurol.*, 15 février 1901).

(2) Dejerine et Théohari, *Journ. de phys. et de path. générale*, 1898.

(3) Dupré et Delamare, Pachyméningite hémorragique et myélite nécrotique et lacunaire tuberculeuses, sans mal de Pott. Paraplégie flasque apoplectiforme (*Revue neurol.*, 1901).

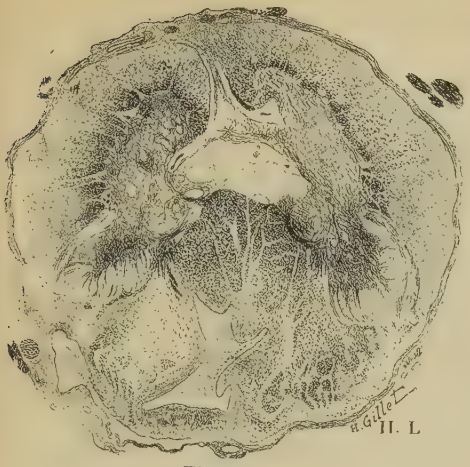

Fig. 23.

Fig. 24.

Fig. 25.

Fig. 26.

Fig. 27.

Long). Il faut rapprocher ces faits des paraplégies curables au cours du mal de Pott.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le mal de Pott peut s'annoncer par des troubles sensitifs et moteurs avant que n'apparaisse aucune déformation du rachis (Ollivier d'Angers).

Le début de l'affection se fait d'ordinaire par des phénomènes douloureux spontanés, qui constituent un des symptômes cardinaux de cette période.

Spontanées, les douleurs revêtent le plus souvent le caractère des pseudo-névralgies. Irradiées suivant le trajet d'un tronc nerveux du cou, du tronc (intercostales, lombaires, en ceinture) ou d'un membre (névralgie sciatique, crurale), elles ont une marche progressive et envahissante ; unilatérales au début, elles deviennent bientôt bilatérales ; d'un nerf, elles passent sur le nerf voisin et s'étendent peu à peu à tous les nerfs d'une région. Leur acuité est très variable et les malades usent à leur égard des comparaisons les plus diverses : morsure, constriction, coup de couteau, arrachement, élancements, sensation de froid, de chaud ; parfois même elles revêtent le caractère des douleurs fulgurantes.

Les douleurs sont en général continues ; mais elles présentent des exacerbations parfois spontanées et fréquentes la nuit, rendant tout sommeil impossible ; plus souvent les accès sont provoqués par un effort, un mouvement brusque, la marche, etc. Parfois, mais non toujours, l'examen objectif permet de déceler les points classiques douloureux des névralgies.

Chez quelques malades, elles se produisent par crises et reviennent par intermittences ; suivant les cas et suivant leur siège, elles ont pu faire croire à des coliques hépatiques, néphrétiques, à des crises gastriques (Imberdis).

D'autres fois, la douleur spontanée se fait sentir au niveau des articulations, de préférence au genou, véritable névralgie de l'articulation, exagérée par le mouvement et forçant le malade à l'immobilisation instinctive.

Certains malades accusent des douleurs localisées au rachis, dans certains points du thorax, à l'épigastre, à l'hypogastre, aux flancs, aux lombes, entre les deux épaules.

Ces pseudo-névralgies seraient surtout fréquentes chez les adultes et plus rares chez les enfants (Signez, Grognot) (1) ; cependant Lee (de Philadelphie) les a observées 94 fois sur 100 cas de mal de Pott infantile. Perrin (2) décrit, dans le mal de Pott des nourrissons, des secousses nerveuses les réveillant particulièrement la nuit, secousses analogues à des douleurs fulgurantes.

(1) Grognot, Th. de Paris, 1897.
(2) Perrin, Th. de Paris, 1898.

Le malade accuse en outre des sensations anormales périphériques de picotements, de fourmillements, de froid ; elles se montrent surtout aux extrémités des membres ; d'ordinaire, elles sont plus tardives que les pseudo-névralgies, cependant elles peuvent être aussi précoces.

Il existe généralement des modifications objectives de la sensibilité.

L'anesthésie progressive peut aboutir à l'anesthésie totale. D'après Michaud, la sensibilité tactile disparaîtrait la première, puis la sensibilité thermique ; la sensibilité à la douleur persisterait la dernière : mais à cet égard il n'y a pas de loi absolue. Le plus souvent l'anesthésie pottique affecte les différents modes de sensibilité. Cependant la sensibilité tactile peut rester intacte, alors que les autres sensibilités ont disparu ; ainsi se trouve réalisée une dissociation syringomyélique des sensibilités dont D. Linn Edsall (1) a publié un exemple très net et qui existait aussi pendant un certain temps, chez un de nos malades (fig. 28 à 30).

Les troubles de la sensibilité débutent d'ordinaire par la périphérie du membre et remontent vers la racine (fig. 28, 29 et 30).

La topographie des troubles sensitifs est radiculaire, et la participation des racines à la compression n'est pas nécessaire pour produire cette topographie, car, dans le mal de Pott, l'anesthésie à topographie radiculaire peut s'observer avec des lésions exclusivement localisées à la moelle sans que les racines soient lésées (Touche, Thomas et Lortat-Jacob) (2).

Ces anesthésies sont parfois susceptibles de modifications spontanées dans l'étendue de leur territoire et de leur topographie (Chipault).

Chipault a observé plusieurs fois ces oscillations spontanées dans les anesthésies pottiques. Ces variations portent d'ordinaire simultanément et parallèlement sur l'étendue et sur l'intensité des troubles sensitifs ; elles affectent rarement la totalité de la zone cutanée atteinte et paraissent se limiter de préférence soit à ses limites supérieures, soit à deux régions pour lesquelles la raison de cette particularité lui échappe : la face antérieure de la cuisse et le pied ; elles paraissent, quoique cela soit discutable, porter de préférence sur les troubles de la sensibilité thermique ; leurs phases paraissent de durée variable, depuis quelques heures jusqu'à quelques semaines ; si elles sont régies par quelques lois, ces lois sont encore entièrement à déterminer (Chipault).

En règle générale, les troubles de la sensibilité objective s'accompagnent de troubles de la sensibilité subjective dans les mêmes territoires. Parfois ces deux variétés de symptômes peuvent être isolées, et Chipault a observé chez une fillette de onze ans, accusant une douleur très localisée au niveau de la cinquième apophyse épineuse dorsale, une anesthésie cutanée complète avec analgésie et thermo-anes-

(1) David Linn Edsall, *Journ. of nervous and mental diseases*, avril 1898.
(2) Touche, Thomas et Lortat-Jacob, *loc. cit.*

thésie des membres inférieurs, remontant jusqu'à mi-cuisse et ne s'accompagnant d'aucune douleur dans les membres.

Les troubles de la sensibilité objective peuvent ne pas se montrer identiques sur deux points symétriques du corps, remonter plus haut d'un côté que de l'autre : l'aspect clinique est alors celui d'un double

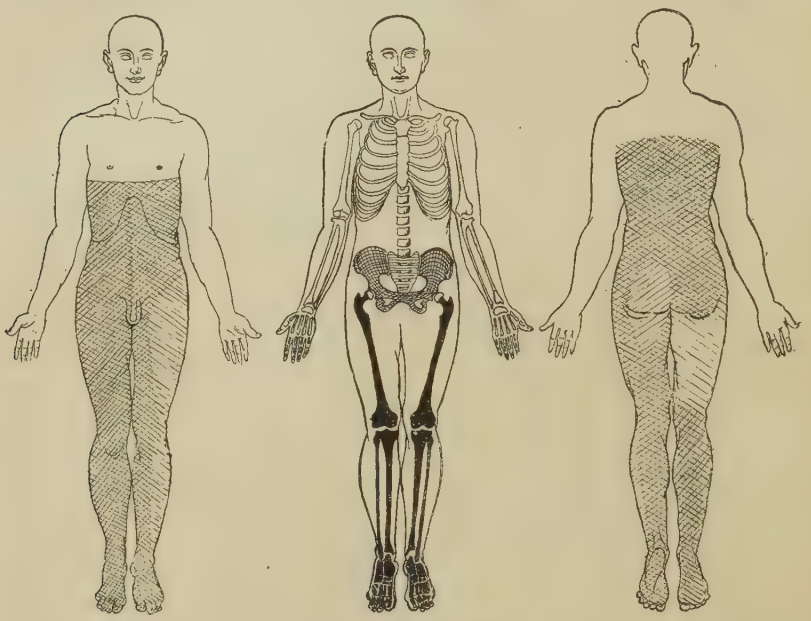

Fig. 28, 29 et 30. — Paraplégie flasque avec abolition presque totale de la sensibilité chez un homme de quarante-cinq ans atteint du mal de Pott. — La motilité est complètement abolie dans les membres inférieurs, qui sont en même temps très amaigris. Exagération du réflexe patellaire. Phénomène du pied et signe de Babinski des deux côtés ; pas de contracture, mais par intermittences soubresauts musculaires. La sensibilité cutanée est complètement abolie sous tous ses modes, dans les membres inférieurs et la partie inférieure du tronc ; elle n'est cependant que très diminuée dans les zones plus claires. Le sens des attitudes est perdu et l'anesthésie osseuse est totale pour les membres inférieurs. Rétention d'urine, Proéminence de la septième vertèbre dorsale, qui est douloureuse à la pression. Pendant une douzaine de jours après le début de la paraplégie, le phénomène de la dissociation dite *syringomyélique* fut très manifeste.

syndrome de Brown-Séquard. Eichhorst, Londe (1) en ont publié des exemples.

Les douleurs peuvent, surtout chez l'adulte, constituer le seul symptôme de la maladie. Grognot les a vues précéder l'apparition de tout autre symptôme.

En même temps que les phénomènes douloureux, peuvent apparaître les phénomènes moteurs ; d'ordinaire ils les suivent à plus ou moins longue distance ; parfois ils se montrent dès le début de l'affec-

(1) Londe, Double syndrome de Brown-Séquard dans le mal de Pott (*Revue neurol.*, 1898, n° 11).

tion. Il est difficile de préciser leur fréquence ; les statistiques sont en effet très difficiles à établir : signalons seulement celle de Döllinger qui, sur 700 cas, relève 41 paralysies (1).

Parfois rapide et brusque, leur développement est le plus souvent lent et progressif. Après une marche qu'il faisait jadis facilement et sans fatigue, le malade ressent une sensation de lourdeur dans les membres inférieurs ; il traîne les pieds ; la fatigue s'exagère et le force à se reposer. Peu à peu la difficulté ou la gêne augmente ; les membres sont raides, la flexion des divers segments est difficile ; le malade a peine à détacher les pieds du sol ; en marchant, il frotte la pointe du pied sur le sol qu'il ne peut complètement abandonner ; le moindre obstacle le fait trébucher, aussi est-il bientôt obligé de s'aider d'une canne. D'abord flasque, la paraplégie s'accompagne bien vite de contracture, avec exagération des réflexes et trépidation épileptoïde. Au maximum de son développement, la paraplégie acquiert un tel degré de spasmodicité que les membres inférieurs, accolés en adduction, sont incapables d'aucun mouvement spontané, et que le malade, appuyé sur deux béquilles, s'avance en lançant ses jambes en avant comme un balancier (démarche pendulaire) (fig. 30).

Fig. 31. — Paraplégie spasmodique par mal de Pott, chez un sujet âgé de vingt ans. — Atrophie musculaire des membres inférieurs prédominant à gauche. Gibbosité non angulaire. Déformations thoraciques (Bièche, 1894).

L'exagération des réflexes est un des signes précoces du mal de Pott : elle précède la douleur et la paralysie et se montre chez des

(1) Döllinger, *Neurol. Centralbl.*, 1898, p. 662.

pottiques qui ne se plaignent encore d'aucun trouble dans les membres, ou seulement d'un peu de fatigue rapide et exagérée. A la percussion des divers tendons (rotulien, tendon d'Achille, grand palmaire) succède un mouvement exagéré en étendue et en brusquerie. Delbet a aussi décrit un mouvement de retrait des membres inférieurs par pression latérale légère des orteils. Ce symptôme n'implique nullement un pronostic grave : même quand il atteint son plus haut degré, la guérison est possible. Il peut coïncider avec la paralysie flasque ; il accompagne toujours la paraplégie spasmodique, et persiste souvent après la disparition des troubles moteurs. Lorsque la contracture n'est pas trop intense, on peut facilement provoquer la trépidation épileptoïde du pied (phénomène du pied) ou de la rotule (phénomène de la rotule). On observe aussi le phénomène de Babinski.

Les sphincters sont troublés dans leur fonctionnement. La constipation est opiniâtre ; l'incontinence relative ou absolue des matières est exceptionnelle. La rétention d'urine est de règle, suivie parfois d'incontinence par regorgement; l'incontinence vraie des urines est plus rare.

La fesse peut être le siège d'éruptions bulleuses, prurigineuses, zostériformes, éruption de bulles pemphigoïdes. Dans les territoires correspondant aux nerfs douloureux, les masses musculaires s'atrophient ; mais ce sont là plutôt des phénomènes tardifs. Spitz a pu, dans un cas de ce genre, trouver la réaction de dégénérescence.

Les articulations peuvent être le siège d'arthropathies, d'hydarthrose. Ces arthropathies sont rarement persistantes ; le plus souvent elles évoluent sous forme d'épanchement avec peu ou pas de déformation articulaire, d'arthrites aiguës légères et bien différentes de celles du tabes (Courjon). Enfin il existe des formes à épanchements fugaces, formes vaso-motrices remarquables par leur curabilité (Chipault). Anatomiquement, le caractère hématique de l'épanchement a été souvent relevé.

Lorsque le malade est confiné au lit, apparaissent les escarres jambières, fessières, au niveau des points de pression.

En somme, la paraplégie du mal de Pott rentre dans le cadre des paraplégies par compression ; c'est pourquoi, pour les différents types de paraplégie au cours du mal de Pott, types variant avec le siège de la lésion, nous renvoyons, sauf pour le mal de Pott sous-occipital, à l'article *Compression lente de la moelle.*

L'interruption complète de la moelle est exceptionnelle, c'est pourquoi la paraplégie flasque permanente avec abolition des réflexes et anesthésie totale par compression de la moelle dorsale est très rare.

A une époque plus ou moins rapprochée du début de la maladie, les phénomènes rachidiens s'installent. Ce sont la raideur et l'immo-

bilisation spontanée de la colonne vertébrale, la douleur à la pression en un point localisé du rachis, la gibbosité médiane et angulaire, les abcès ossifluents.

Si la paraplégie est la règle, le mal de Pott peut cependant, dans certains cas exceptionnels, se traduire par une monoplégie, avec syndrome de Brown-Séquard, soit au début seulement, soit pendant toute la durée de la maladie. Plus souvent, la paralysie est bilatérale, mais frappe inégalement les deux côtés.

Progressivement, l'état général s'altère, le malade maigrit, perd l'appétit, la faiblesse devient croissante, et l'auscultation révèle souvent un début de tuberculose pulmonaire. Le plus souvent le malade succombe à une complication : méningite tuberculeuse, méningite infectieuse dans laquelle l'escarre a servi de porte d'entrée aux germes, infection ascendante des voies urinaires, tuberculose pulmonaire.

L'évolution des accidents est d'ordinaire lente et progressive et la mort ne survient qu'après plusieurs mois ou plusieurs années. Elle peut cependant être troublée par des accidents brusques : fracture, luxation des vertèbres, hémorragie médullaire, qui entraînent une exagération immédiate des symptômes.

FORMES CLINIQUES. — En règle générale, le mal de Pott débute par une première période douloureuse. Les douleurs persistent seules pendant une plus ou moins longue durée, puis apparaissent la raideur du rachis, la douleur rachidienne provoquée et localisée. A la seconde période appartiennent la paraplégie, les anesthésies, les troubles sphinctériens, les gibbosités et les abcès ossifluents.

A côté de cette forme complète, classique, il en est d'autres où pendant toute la durée de la maladie les symptômes nerveux prennent le premier plan. Les douleurs sont intenses, multiples ; aux pseudo-névralgies s'ajoute une paraplégie spasmodique très accentuée. Par contre, la raideur rachidienne est peu accentuée ; la gibbosité, les abcès ossifluents font complètement défaut. Depuis longtemps Ollivier (d'Angers) a attiré l'attention sur cette forme, qui depuis a été vue par tous les auteurs. Si le plus souvent son évolution est progressive, parfois elle peut avoir un début apoplectiforme (Chipault).

Parfois il est des cas où les symptômes nerveux font complètement défaut et où toute la symptomatologie se réduit aux phénomènes rachidiens.

Mal de Pott sous-occipital. — La localisation de la tuberculose aux articulations occipito-atlo-axoïdiennes entraîne par son siège quelques caractères spéciaux. Spontanément le malade accuse de la douleur à la région sous-occipitale et une certaine gêne de la déglutition. Les pseudo-névralgies se montrent à la nuque, à l'occiput, à la tempe, sur les parties latérales du cou, sur la partie postérieure du thorax et des épaules. Le bulbe peut être altéré dans son fonc-

tionnement, par pachyméningite ou par déplacement lent d'une saillie osseuse. La contracture frappe les muscles de la nuque, et le malade est en proie à un torticolis chronique douloureux, qui immobilise absolument la tête sur le tronc ; puis les membres supérieurs, et en dernier lieu les membres inférieurs, sont envahis. Par contre, la lésion peut remonter sur les nerfs bulbaires : on peut observer le trismus et l'hémiatrophie linguale. L'envahissement des nerfs bulbaires se traduit encore par l'altération, puis par la perte de la voix, la difficulté de la mastication, la dysphagie, la gêne respiratoire continue, entrecoupée d'accès de suffocation, des vomissements, le ralentissement du pouls. Enfin on a signalé l'hémiplégie croisée par lésion de la pyramide bulbaire et même l'hémiplégie double.

Ces accidents bulbaires peuvent éclater brusquement, soit d'une façon inopinée, soit au cours d'une évolution lente et progressive : l'apophyse odontoïde luxée vient comprimer brusquement le bulbe, et la mort subite en est le plus souvent la conséquence.

PRONOSTIC. — Grave par lui-même, le pronostic du mal de Pott est encore assombri par l'existence d'une paraplégie spasmodique avec troubles des sphincters. Le décubitus auquel est condamné le malade favorise la production des escarres, pendant que la rétention d'urine crée un danger permanent d'infection ascendante des voies urinaires.

Cependant la guérison est possible ; et même, après une paraplégie spasmodique, l'amélioration peut être suffisante pour permettre au malade de reprendre presque complètement l'usage de ses membres. Boyer et Louis, Cruveilhier avaient signalé la guérison possible de la paraplégie, qui n'est pas toujours en rapport avec l'incurvation du rachis. Charcot est revenu à plusieurs reprises sur la curabilité des paraplégies pottiques. « La paraplégie par mal de Pott guérit souvent, le plus souvent peut-être », alors même que les symptômes paralytiques et l'impotence absolue datent de plusieurs années. Tous les médecins ont vu guérir des paraplégies pottiques, même le mal de Pott sous-occipital avec paraplégie des quatre membres peut se terminer par la guérison. Toude, sur vingt-deux cas, a vu survenir la guérison spontanée de la paraplégie dans les deux tiers des cas. Le pronostic est donc moins grave qu'on ne l'a cru et enseigné. Ricard étudie les paraplégies curables du mal de Pott, leur assigne les caractères suivants : le développement lent de la paraplégie spasmodique ; la sensibilité n'est pas abolie sous tous ses modes ; il n'y a pas d'amaigrissement ; l'irritabilité musculaire et l'excitabilité réflexe sont normales ; le relâchement des sphincters, les escarres, les abcès par congestion font constamment défaut. Il ne faudrait pas accorder à ces caractères une valeur absolue, et les auteurs citent un grand nombre d'observations où la paraplégie a guéri malgré sa longue

durée, malgré les troubles des sphincters et tous autres symptômes semblant devoir faire admettre, au premier abord, une lésion irrémédiable de la moelle.

DIAGNOSTIC (voir *Diagnostic*, art. *Compression de la moelle*). — Quand il y a une gibbosité, le diagnostic est facile et nous ne nous en occuperons pas ici.

Au début, la douleur pseudo-névralgique est facilement confondue avec une *névralgie* simple, et l'on croit avoir affaire, suivant le siège des douleurs, à une sciatique, à une névralgie intercostale, à un lumbago. Mais les points douloureux sont moins nets ; tout traitement reste sans effet, et, quoi qu'on fasse, la pseudo-névralgie persiste et s'aggrave. La bilatéralité des douleurs est un symptôme qui doit toujours retenir l'attention, car c'est l'indice d'une lésion médullaire.

Avec la paraplégie, le diagnostic devient plus facile ; cependant, il faut penser à la *sclérose en plaques* à forme paraplégique, à l'*hématomyélie*, aux *paraplégies réflexes*.

Souvent on arrive facilement au diagnostic de compression de la moelle, et c'est alors par exclusion que l'on reconnaît la nature tuberculeuse de la compression. Le mal de Pott en est d'ailleurs la cause la plus habituelle.

Le diagnostic est généralement plus facile chez l'enfant que chez l'adulte : chez le premier, en effet, les déformations de la colonne vertébrale sont fréquentes, tandis que chez le second, elles font souvent défaut. Le diagnostic doit alors être fait avec la *myélite syphilitique*, les *scléroses combinées*, les *tumeurs intra-rachidiennes*, etc.

A toutes les périodes, il faut penser à la possibilité d'un syndrome hystérique. La rachialgie hystérique n'entraîne qu'une douleur superficielle et s'accompagne d'autres symptômes de la névrose. Le pseudo-mal de Pott hystérique est plus difficile à différencier. Le plus souvent il apparaît après une crise convulsive ; les symptômes sensitifs prennent le premier rang ; les réflexes, les sphincters sont normaux ; on peut relever chez le malade les différents stigmates de la névrose : enfin il est quelquefois facile de le faire disparaître par suggestion.

TRAITEMENT. — Dès que le mal de Pott est soupçonné, alors que les douleurs existent seules, il faut essayer de : 1° calmer les douleurs ; 2° prévenir les accidents médullaires ; 3° prévenir la gibbosité. On remplit ces indications en immobilisant le malade (corset plâtré de Sayre, gouttière de Bonnet, extension continue de Lannelongue), et en le maintenant dans le décubitus dorsal. Mais il est indispensable que le lit soit mobile, pour éviter au malade le confinement à la chambre et lui permettre les promenades au grand air. En outre, pour avoir chance de succès, l'immobilisation doit être absolue et précoce (Grancher, Verneuil).

Contre la paraplégie, le repos absolu, l'extension continue, le corset plâtré, sont encore de mise et donnent souvent de bons résultats. Quand tous ces moyens échouent, que l'état général est encore bon, mais marche graduellement et lentement vers un résultat défavorable, qu'il existe une perte plus ou moins complète de la motilité et de la sensibilité, de l'incontinence des matières et des urines, et surtout une situation immédiatement menaçante, les chirurgiens ont essayé d'intervenir; par contre, un mauvais état général, l'existence d'autres foyers tuberculeux, d'abcès, sont considérés comme des contre-indications.

Multiples ont été les procédés opératoires : trépanation, laminectomie, drainage prévertébral et trans-somato-vertébral de Vincent, costo-transversectomie de Ménard, redressement brusque de Calot, ligatures apophysaires de Chipault, redressement par les appareils de Lorenz, etc. Tous ces procédés ont donné, à côté de bons résultats et de guérisons, des insuccès et des morts, et leur emploi n'est guère encourageant.

Les opérations contre les paraplégies pottiques ne doivent être qu'un traitement d'exception, en cas de compression de la moelle, aiguë, menaçante, avec des symptômes respiratoires pressants (Reclus et Forgue), ou quand l'examen clinique permet de croire à des conditions anatomo-pathologiques favorables : reliquat de pachyméningite guérie, compression par un séquestre, compression uniquement rétro-méningée (Chipault). Dans tous les autres cas, l'intervention est contre-indiquée et le traitement médical doit être seul employé. On peut appliquer un cautère sur le rachis au niveau présumé de la compression et c'est là un procédé qui selon nous a été trop abandonné. Nous avons signalé les tendances du plus grand nombre des cas de paraplégie pottique vers la guérison spontanée; et la guérison dans ces cas est aussi rapide que par les interventions chirurgicales, qui d'ailleurs ne mettent pas à l'abri d'une récidive.

II. — AFFECTIONS PRIMITIVES DE LA MOELLE

A. — AFFECTIONS NON SYSTÉMATISÉES

MYÉLITE AIGUE.

La myélite aiguë est l'inflammation aiguë de la moelle consécutive à une infection ou à une intoxication; elle revêt des formes variables soit au point de vue anatomique, soit au point de vue clinique; quelques-unes en ont été détachées et constituent actuellement des entités morbides, mais ce ne sont en réalité que des formes particulières de la myélite.

Pour l'historique, nous renvoyons aux articles *Paralysie ascendante* ou maladie de Landry, à la *Paralysie infantile*, à la *Syphilis médullaire*, aux *Abcès de la moelle*. Nous ne pouvons cependant passer sous silence les rapports de Grasset et Vaillard au congrès de Bordeaux (1895), de Fischer, de Marinesco et de Crocq au congrès de Paris (1900) ; une mention doit être également faite pour les travaux antérieurs de Leyden (1875), de Oppenheim (1898), Obersteiner et Redlich (1900), etc.

ÉTIOLOGIE. — La myélite aiguë, de même que l'encéphalite, est généralement considérée comme une maladie assez rare ; cependant cette proposition n'est absolument vraie qu'à la condition d'exclure de la myélite aiguë : la maladie de Landry, la paralysie infantile, la syphilis médullaire, qui forment un contingent assez important de la pathologie médullaire. La poliomyélite aiguë de l'enfance et la myélite dite *syphilitique* ne sont en effet que des myélomalacies par artérites.

L'un ou l'autre sexe ne paraît pas particulièrement prédisposé à la myélite aiguë, mais, en raison des causes occasionnelles, telles que le froid et le traumatisme, qui doivent être prises en considération, et auxquelles l'homme est plus exposé, le sexe masculin l'emporte sur le sexe féminin dans les statistiques.

Une maladie infectieuse précédant de quelques jours ou de quelques semaines le début des accidents est la cause le plus fréquemment incriminée : *variole* (Roger et Damaschino, Westphal et Leyden, Auché et Hobbs, Œttinger et Marinesco), *dothiénentérie* (Ebstein, Curschmann, Stone, Salzwedel, Laveran, Schiff), *dysenterie* (Roger et Damaschino, Laveran, Hoffmann, Babès et Varnaly, Happel), *blennorragie* (Gull, Dufour, Leyden, Ullmann, Barié, Gowers, Hayem et Parmentier, Raymond), *pneumococcie* (Ollivier d'Angers, Joffroy et Achard, Bettelheim, Fürstner), *influenza* (Laveran, Leyden, Evan, Babès et Varnaly). D'une façon générale, la myélite est une complication qui appartient plutôt aux maladies épidémiques.

Dans quelques cas, la myélite a suivi une infection localisée : panaris (Strumpell), amygdalite (Hochhaus), cystite et pyélonéphrite (Hochhaus). La cause et la nature de la myélite ne paraissent jusqu'ici avoir aucune influence sur la disposition anatomique des lésions.

Ailleurs, la myélite paraît spontanée, en ce sens qu'elle n'est pas survenue au cours d'une affection déterminée ; elle n'en reconnaît pas moins pour origine une infection dont la nature reste inconnue : de même que si la paralysie infantile apparaît quelquefois au cours ou à la suite d'une rougeole, elle suit d'autres fois de très près un état fébrile qui ne se rapporte à aucune affection bien définie.

Le froid et le traumatisme, jadis incriminés, ont perdu beaucoup

de leur importance depuis l'avènement des doctrines microbiennes : on ne saurait cependant les rayer complètement de l'étiologie des myélites, pour deux raisons : 1° parfois on ne trouve aucun autre facteur étiologique que le traumatisme, et celui-ci a pu être tel, qu'il ait infecté directement la moelle (coup de couteau, fracture, luxation) ; 2° certaines expériences de pathologie expérimentale tendent à démontrer que la myélite est plus fréquente chez les animaux auxquels on injecte des produits microbiens, s'ils ont été soumis à la réfrigération ou au traumatisme répété de la colonne vertébrale (Marinesco, Parhon, Goldstein, Georgesco).

Quelques auteurs attachent de l'importance à un choc moral antérieur ; d'autres ont incriminé des états diathésiques, la goutte en particulier. Quant aux paralysies réflexes d'origine vésicale, il est vraisemblable que, suivant l'opinion de Obersteiner et Redlich, un certain nombre ne sont autres que des myélites d'origine gonococcique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — 1° **Examen macroscopique.** — La moelle est généralement injectée et présente au début une coloration rosée ou rougeâtre, encore plus appréciable sur la coupe ; elle peut même avoir une teinte hémorragique (rouge ou brun foncé). Les méninges lui sont adhérentes sur une étendue plus ou moins considérable, qui répond habituellement à la hauteur du foyer de myélite ; dans d'autres cas elles restent indépendantes. La région malade a une consistance molle. Lorsque l'autopsie est faite à une date plus reculée du début de la maladie, la moelle est ramollie, diffluente, blanchâtre ou rosée : lorsqu'on incise la pie-mère, il s'écoule une substance blanchâtre, ramollie, crémeuse, qui n'est autre que le tissu médullaire ramolli.

Lorsque la mort est survenue longtemps après la myélite, la moelle est quelquefois réduite de volume, de consistance dure et scléreuse, de coloration grisâtre.

2° **Examen histologique.** — Suivant la période à laquelle est pratiquée l'autopsie, on distingue une première période ou *phase hémorragique*, *phase de ramollissement rouge*, une deuxième *période de ramollissement blanc*, enfin une *période de sclérose* qu'on pourrait encore appeler période de *cicatrisation* ou de *réparation* : cette période est la plus inconstante, parce que souvent la marche de la maladie est si foudroyante qu'elle n'a pu évoluer jusqu'à la sclérose, ou bien son intensité est telle et la nécrose si accentuée, que toute prolifération névroglique est rendue par cela même impossible.

1° Dans la première période, période de *ramollissement rouge*, la moelle est rouge, congestionnée ; les méninges sont injectées ; il se produit parfois de véritables foyers hémorragiques. Ils siègent presque toujours dans la substance grise : d'après Hayem, l'hémorragie médul-

laire est presque toujours une lésion secondaire à l'inflammation de la moelle. C'est là une opinion vraisemblable dans certains cas, mais pas dans tous (voy. *Hématomyélie*).

Les modifications histologiques consistent en dilatations vasculaires avec diapédèse plus ou moins marquée, infiltration leucocytaire de la paroi des vaisseaux méningés et médullaires, gonflement et tuméfaction des cellules nerveuses, puis formation de vacuoles, nécrose et désintégration du protoplasma; mais, à cette période, c'est la tuméfaction des éléments nerveux qui prédomine. Les cylindraxes sont très épaissis (Fromann, Charcot), variqueux, moniliformes. Les lésions doivent être mises en partie sur le compte de l'intervention des microbes et des toxines, en partie sur le compte des altérations vasculaires ; les lésions de phlébite et de périphlébite, d'artérite et de périartérite sont si avancées sur quelques vaisseaux, qu'il en résulte des oblitérations vasculaires et la formation de petits foyers de ramollissement par arrêt de la circulation. Les altérations vasculaires sont parfois la cause exclusive des accidents, le ramollissement de la moelle est la conséquence de l'artérite, comme dans la myélite transverse syphilitique : mais l'infiltration leucocytaire ne dépasse pas généralement les limites des vaisseaux autour desquels elle forme des nodules inflammatoires périvasculaires : il est beaucoup plus rare que les leucocytes se répandent dans le tissu interstitiel ou forment des nodules autour des cellules comme dans la rage (nodules péricellulaires de Babès).

2° Si l'organisme est assez fort pour supporter le contre-coup de cette inflammation aiguë, les lésions évoluent vers le *ramollissement blanc*. On observe encore la présence de nombreux vaisseaux dont la paroi est infiltrée, mais la phase de congestion et de dilatation vasculaire est terminée. Ces phénomènes d'ordre inflammatoire sont relégués au second plan, et le phénomène qui caractérise cette période, c'est l'ensemble des altérations nécrotiques et dégénératives, consécutives à l'inflammation aiguë des éléments parenchymateux ou secondaires aux désordres circulatoires.

Les cellules sont encore volumineuses, mal colorées, creusées de vacuoles; d'autres sont dépourvues de prolongements protoplasmiques; quelques-unes sont comme éclatées, déchiquetées, leurs limites sont indécises, irrégulières, le noyau a disparu ou est à peine appréciable : enfin la structure intime est profondément modifiée. Les grains chromatiques ont pour la plupart disparu et l'achromatose est la modification la plus habituelle de la cellule au niveau même du maximum de la lésion, mais, vers les limites de cette dernière, la cellule est moins malade; les altérations varient de la réaction simple et passagère jusqu'à la dégénérescence profonde et irréparable de la cellule nerveuse (Marinesco).

Les fibres nerveuses sont gonflées, la gaine de myéline fractionnée

et énormément dilatée; sur les fibres interrompues, la myéline est en voie de désintégration ; ailleurs, la myéline paraît absente ou extrêmement réduite, elle a fait place à de larges lacunes au milieu desquelles il est souvent possible de distinguer un cylindraxe généralement volumineux, hypertrophié, variqueux, irrégulier : c'est à cet état que Leyden a donné le nom de *Blassiger Zustand*, Heller, Mager et von Schrötten celui de *Lückenfeld*.

A cette période s'accentuent également les dégénérations des différents faisceaux de la moelle par suite de leur interruption ; la dégénérescence de ces faisceaux varie avec le siège du ramollissement et l'intensité des lésions.

3° Lorsque le foyer est relativement limité et que les accidents n'ont pas une marche suraiguë, la désintégration des éléments nerveux et l'irritation inflammatoire provoquent une réaction leucocytaire et névroglique; l'infiltration leucocytaire n'est pas constante, mais les cellules de la névroglie prolifèrent, principalement au voisinage des vaisseaux; tous ces éléments se chargent des produits de désintégration des éléments nobles et les véhiculent vers les vaisseaux. Plus tard, les cellules névrogliques se transforment; à la multiplication cellulaire fait place un processus de fibrillation tel que l'ancien foyer de ramollissement est devenu un tissu de sclérose névroglique : c'est la période de cicatrisation qui commence. Les phénomènes de réparation sont moins bien connus : il est certain que, au milieu des foyers inflammatoires, toutes les cellules ne disparaissent pas et que quelques-unes se restaurent. La régénération des fibres nerveuses est plus problématique, elle est affirmée d'une façon très positive par Popof en ce qui concerne la sclérose en plaques : il est vrai que si cette affection évolue quelquefois d'une façon subaiguë, elle n'a jamais une marche si rapide qu'on puisse la faire rentrer dans le cadre des myélites aiguës.

La suppuration de la moelle est rare, et l'abcès de la moelle n'est pas une complication ordinaire de la myélite aiguë. Il est assez exceptionnel qu'il se forme des cavités, mais le fait a été néanmoins signalé.

Divers microbes ont été rencontrés au niveau des foyers inflammatoires : le *streptocoque* (Auché et Hobbs, OEttinger et Marinesco, Babès et Varnaly, Thiroloix et Rosenthal), le *staphylocoque blanc* (Barié), le *staphylocoque doré* (Eisenlohr), le pneumocoque (Fürstner), un *diplocoque spécial* (Buzzard et Russel). Sur six cas, Marinesco a trouvé deux fois le streptocoque, une fois le pneumocoque, une fois un bacille très analogue comme forme à celui du charbon ; mais deux fois le résultat a été négatif, et en effet, si, dans les cas précédemment signalés, l'examen bactériologique a été positif, il a été négatif dans un grand nombre d'observations : ce ne serait pas, il est vrai, une raison pour affirmer l'absence de microbes, au début des accidents,

car le tissu nerveux ne paraît pas être un bon milieu de culture pour les microbes, qui disparaîtraient ainsi très rapidement (Homen, Ehrnrooth, Marinesco). On pourrait s'assurer de leur présence dès le début par la ponction de la cavité arachnoïdienne (Schultze).

La méningite, et plus particulièrement l'inflammation de la pie-mère et de l'arachnoïde, est fréquemment constatée ; les altérations vasculaires ainsi que les infiltrations leucocytaires y sont quelquefois beaucoup plus marquées que dans la moelle, de sorte qu'il s'agit en réalité d'une méningo-myélite aiguë. Il est très difficile de savoir si ce sont les méninges ou les tissus médullaires qui ont été envahis les premiers. Il n'est cependant pas douteux que la moelle ne puisse être envahie la première et même à l'exclusion de ses membranes d'enveloppe.

La disposition du foyer est assez variable : il peut être unique ou multiple, occuper la moelle dans toute sa largeur (myélite transverse) ou se localiser soit à la périphérie (méningo-myélite), soit dans la substance grise centrale et les faisceaux blancs adjacents (myélite aiguë centrale). Lorsque le foyer inflammatoire siège à la périphérie, il a la forme d'un coin dont le sommet est orienté vers le centre (Schultze, Hochhaus, Schlesinger, Mager). Ces foyers peuvent être encore exclusivement limités à la substance grise (paralysie infantile) ou primitivement localisés sur le trajet des racines postérieures (paralysie ascendante). La méningo-myélite est dans quelques cas unilatérale (Déjerine et Lortat-Jacob) et s'étendant sur la hauteur de plusieurs segments médullaires.

Ces divers aspects de la myélite aiguë paraissent commandés par la voie de pénétration des microbes.

La méningo-myélite et les foyers en forme de coin s'observeraient dans les infections de la cavité arachnoïdienne ; les foyers de myélite simple sans méningo-myélite seraient plus fréquents dans les infections médullaires par la voie sanguine ; la paralysie infantile est ordinairement due à des foyers de ramollissement consécutifs à une inflammation de l'artère sulco-commissurale ; enfin les microbes pourraient encore cheminer jusqu'à la moelle en suivant le trajet des nerfs et des racines postérieures : on sait en effet que les gaines lymphatiques des nerfs suivent un trajet ascendant vers la moelle et y pénètrent ; ce serait la voie suivie par les microbes dans la paralysie ascendante, c'est par elle que remontent jusqu'à la moelle le bacille de Nicolaïer et le virus rabique.

Mais, en raison des indications encore très vagues que nous possédons à ce sujet, les propositions précédentes ne doivent être regardées que comme provisoires.

Les tentatives de reproduction des myélites par injection intravasculaire de cultures microbiennes sont déjà très nombreuses (Charrin et Babinski, Gilbert et Lion, Thoinot et Masselin, Vincent,

H. Roger, Bourges, Widal et Besançon, Hallion et Enriquez, Claude, Ballet et Lebon); dans la plupart de ces expériences les auteurs ont le plus souvent obtenu des dégénérations aiguës plutôt que des myélites : des lésions comparables à celles de la myélite n'ont guère été observées que par Claude, Hallion et Enriquez, Marinesco. Ce dernier auteur établit une distinction entre ces deux ordres de lésions, tandis qu'Obersteiner et Redlich en font avec raison deux types de myélite. Marinesco est arrivé à des résultats démonstratifs en injectant divers microbes dans la cavité arachnoïdienne (streptocoques, staphylocoques, pneumocoques, méningocoque de Weichselbaum, etc.).

Les réactions inflammatoires plus violentes obtenues par ce procédé tiendraient, d'après Marinesco, à ce que « les microbes lancés dans le torrent circulatoire sont dispersés dans tout l'organisme, tandis que quelques gouttes d'une culture microbienne introduite dans la cavité arachnoïdienne y demeurent; les microbes s'y multiplient d'une manière considérable, de sorte que les réactions organiques sont en rapport avec cette multiplication vitale qui n'a lieu que très rarement lorsque le microbe est lancé dans le sang ».

Crocq considère les inoculations intra-veineuses comme un mode défectueux d'infection, car elles provoquent non seulement une infection et une intoxication trop brusques, mais, en outre, elles donnent lieu à des embolies. Aussi préfère-t-il les inoculations sous-cutanées, mais, dans ces conditions, on n'observe de véritable localisation médullaire qu'avec les infections qui ont une tendance spéciale à atteindre le tissu nerveux (rage, tétanos, diphtérie).

Si on compare la distribution des foyers inflammatoires aux lésions obtenues par l'injection de poudres inertes dans la circulation sanguine, on est frappé, d'une part, par leurs analogies de répartition et par le rôle considérable que doivent jouer les altérations vasculaires dans les processus infectieux, et, d'autre part, par ce fait que, si les injections de poudres inertes provoquent dans la moelle des nécroses qu'on n'observe pas sur d'autres organes similaires (Heller, Mager, Scholler), on ne peut s'empêcher de conclure à la fragilité extrême de cet organe et à son peu de résistance devant l'inflammation.

Si le ramollissement est un élément important des altérations de la myélite aiguë, il n'en est pas cependant un élément constant ; les altérations vasculaires et les infiltrations leucocytaires peuvent également faire défaut : aussi Crocq prétend-il que les myélites aiguës répondent à deux modalités anatomiques distinctes : les myélites inflammatoires aiguës et les myélites toxiques aiguës. Les premières se caractériseraient par l'existence des lésions typiques de l'inflammation aiguë; les autres provoqueraient des altérations parenchymateuses profondes sans réaction inflammatoire. L'inflammation étant, d'autre part, toujours la conséquence d'une intoxication, la différence entre les lésions inflammatoires et les lésions toxiques

résidera uniquement dans la présence ou l'absence de réaction; mais entre l'inflammation aiguë typique et l'intoxication aiguë véritable, existe une série ininterrompue de transitions suivant la nature du poison et suivant la résistance plus ou moins grande de la moelle. Obersteiner et Redlich font une distinction semblable, suivant que les éléments parenchymateux sont seuls irrités, ou que le tissu interstitiel est simultanément enflammé : dans le premier cas il s'agit de *dégénérations aiguës*, dans le second cas d'*inflammation aiguë* ; ils admettent qu'il y a entre ces deux types de nombreuses formes de transition ; la distinction purement anatomique qu'ils établissent entre les types extrêmes, semble préférable à celle de Crocq qui s'appuie en outre sur l'étiologie, bien que ce dernier élément ne paraisse pas avoir une influence directe sur la forme anatomique.

En résumé, envisagée au point de vue de l'étiologie et de l'anatomie pathologique, la myélite aiguë doit être considérée comme l'ensemble des altérations vasculaires et parenchymateuses, irritatives, destructives et dégénératives, provoquées par l'apport brusque de microbes ou de toxines dans la moelle.

Elle présente quelques modalités, en rapport avec son siège et son étendue.

1° Elle n'occupe qu'un territoire très restreint de la moelle, mais envahit à ce niveau la plus grande étendue de la coupe : c'est la *myélite aiguë transverse*. Suivant qu'elle siège dans la région lombaire, dans la région cervicale ou dans la région dorsale, elle prend le nom de *myélite lombaire*, *myélite cervicale*, *myélite dorsale*.

2° Elle procède par îlots isolés, disséminés : c'est la *myélite aiguë disséminée*.

3° Elle se cantonne dans les cornes antérieures de la substance grise : c'est la *poliomyélite antérieure aiguë*, comprenant deux variétés : la paralysie infantile, la paralysie spinale aiguë de l'adulte.

4° Elle s'étend sur une très grande hauteur de la moelle : c'est la *myélite diffuse* ; elle peut être envisagée comme un foyer de myélite transverse qui s'étend progressivement à toute la moelle.

SYMPTOMATOLOGIE. — La symptomatologie et l'évolution clinique de la myélite aiguë sont intimement liées au mode de répartition des lésions, à leur localisation et peut-être aussi au mode d'infection de la moelle.

Le tableau clinique de la *myélite aiguë transverse* n'est autre que celui de la syphilis médullaire à marche aiguë, à début brusque : il est donc inutile de le tracer de nouveau (voy. *Syphilis de la moelle*).

La *poliomyélite antérieure aiguë* sera étudiée plus loin, aux articles *Paralysie spinale infantile*, *Paralysie spinale aiguë de l'adulte*. La *myélite aiguë diffuse ascendante* ou *descendante* constitue une des

modalités de la paralysie ascendante ou *maladie de Landry* et sera étudiée avec cette dernière.

Myélite aiguë disséminée. — Elle se traduit cliniquement par des troubles de la parole, de l'ataxie des extrémités, l'intégrité de la sensibilité, des troubles psychiques ; c'est à Westphal que l'on doit la première description complète de cette forme, connue encore sous le nom d'*ataxie aiguë*, bien que des observations isolées en aient été antérieurement publiées par Eisenmann et par Leyden.

Les rapports de l'ataxie aiguë avec les maladies aiguës, et plus spécialement avec la variole et la fièvre typhoïde, ont été entrevus par les auteurs qui en ont relaté les premières observations (Eisenmann, Leyden, Westphal). Plus tard une part a été faite dans l'étiologie aux intoxications (intoxication par l'oxyde de carbone, intoxication métallique) et au traumatisme : pour quelques cas où la cause a échappé, on a réservé le nom de *myélite spontanée*.

Westphal a attiré l'attention sur les ressemblances cliniques et anatomiques de la myélite aiguë avec la sclérose en plaques : les premières autopsies (Westphal, Ebstein) ont révélé en effet la dissémination des lésions non seulement dans la moelle, mais dans le bulbe et la protubérance. Il s'agit de foyers inflammatoires disposés autour de vaisseaux eux-mêmes atteints : le ramollissement est rare ; lorsque l'inflammation s'est éteinte, il ne reste plus que des foyers scléreux tout comme dans la sclérose en plaques ; enfin les nerfs optiques peuvent être eux-mêmes envahis.

La maladie peut évoluer sous deux formes (Leyden et Goldscheider) : celle de l'ataxie aiguë et celle de la paraplégie.

Ataxie aiguë. — L'ataxie débute d'emblée dans les quatre membres, parfois elle prédomine sur le bras et la jambe du même côté (hémiataxie). A côté d'elle il faut signaler la lenteur des mouvements, la mollesse des muscles, un état de parésie inégalement développé sur les différents muscles, — car les paralysies font généralement défaut ; — le tremblement soit intentionnel, soit à l'état de repos, se manifestant non seulement dans les membres, mais encore dans les yeux (nystagmus) et dans la langue : aussi la parole est-elle souvent altérée, elle est scandée ou traînante, quelquefois incompréhensible ou monotone.

Les sphincters sont généralement intacts. Les douleurs et les sensations spontanées font défaut : chez quelques malades il existe de légères altérations de la sensibilité superficielle ou profonde ; les réflexes cutanés sont affaiblis, les réflexes tendineux exagérés, les pupilles réagissent bien. Par contre, l'état mental est plus ou moins profondément atteint, la mémoire est troublée et la raison peut l'être jusqu'à descendre à la démence.

Le début des accidents est brusque, aigu ou subaigu ; chez quelques malades tous les accidents s'installent ou s'aggravent en

plusieurs poussées; ailleurs les symptômes qui sont apparus brusquement disparaissent de même, puis font de nouveau leur apparition après plusieurs semaines ou plusieurs mois : ce mode d'évolution est très comparable à celui de la sclérose en plaques, qui procède dans certains cas par attaques et par rémissions avant de s'installer d'une façon définitive, et c'est pourquoi, en raison des analogies cliniques, anatomiques et d'évolution de la myélite aiguë disséminée et de la sclérose en plaques, il est difficile d'établir une ligne de démarcation nette entre ces deux affections.

Au début, le diagnostic avec la polynévrite peut être assez délicat, mais les troubles de la parole, le nystagmus, le tremblement, permettent le plus souvent de ne pas confondre l'ataxie aiguë par myélite disséminée avec le tabès d'origine névritique (voy. *Tabès*).

La *forme paraplégique* se présente avec tous les caractères d'un foyer de myélite transverse ayant occasionné de la paraplégie, le plus souvent limitée aux membres inférieurs, et des troubles des sphincters. Le diagnostic peut être impossible à établir : il faut rechercher avec soin les symptômes bulbaires et les lésions des nerfs optiques, qui seront en faveur de la myélite à foyers disséminés.

TRAITEMENT. — Tout au début de la myélite aiguë, on peut essayer de faire de la révulsion sur la colonne vertébrale, au moyen de ventouses ou de vésicatoires. On a préconisé également l'application de sacs de glace sur le rachis. Comme traitement interne, le salicylate de soude et l'iodure de potassium sont souvent prescrits. Oppenheim recommande les sudorifiques.

Il faut entretenir la liberté du ventre et donner des purgatifs, en particulier le calomel. Le mercure ne donne guère de résultats en dehors de la syphilis.

Le médecin reste le plus souvent impuissant, et il doit se borner à prévenir les complications qui se développent à la suite de la cystite ou des escarres.

Lorsque la période aiguë est terminée, le massage des muscles et leur électrisation par les courants galvaniques ou faradiques seront utilement employés pour les entretenir dans un état de nutrition suffisant; lorsque les phénomènes de contracture sont très marqués, il faudra se servir de ces moyens avec modération, et mieux vaut même encore s'en dispenser. L'électrisation galvanique de la moelle au moyen de larges électrodes appliquées sur la colonne vertébrale diminue quelquefois les douleurs et les sensations pénibles.

Au début, l'ergot de seigle ou l'ergotine ont été recommandés; la strychnine est plus ordinairement prescrite à une période plus avancée, dans les cas où les réflexes ne sont pas exagérés et la contracture fait défaut; mais ce sont des agents thérapeutiques dont la valeur est très relative.

Les bains chauds et les mouvements passifs très doux sont indiqués : ils contribuent à diminuer la contracture et les douleurs.

POLIOMYÉLITES ANTÉRIEURES AIGUES.

I. — POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE AIGUE DE L'ENFANCE.

SYNONYMIE. — Suivant les auteurs et les conceptions pathogéniques, la paralysie infantile a reçu les noms de *paralysie essentielle de l'enfance* (Rilliet et Barthez) ; *paralysie myogénétique* (Bouchut), *paralysie atrophique graisseuse de l'enfance*, *paralysie spinale infantile*, *poliomyélite antérieure aiguë de l'enfance*, *téphromyélite antérieure aiguë de l'enfance*.

HISTORIQUE. — C'est Unterwood (1789) qui le premier a signalé la paralysie infantile. Malgré quelques faits épars de Schaw (1822), Badham (1835), le premier travail important est dû à Heine (1) qui admet une lésion de la moelle : congestion avec épanchement de sérosité. Ce travail clinique est confirmé par les observations de Richaud (de Nancy) (1840), de West (1845) qui établit une variété clinique, la paralysie du matin ; Kennedy (1850) en fait une maladie essentielle et distingue les paralysies temporaires, se produisant brusquement et disparaissant rapidement, et les paralysies consécutives aux fièvres graves : il admet à plusieurs reprises l'origine réflexe de cette affection. Par contre, la lésion admise par Heine est rejetée par Rilliet, qui considère la maladie comme une paralysie essentielle. Duchenne (de Boulogne) (1855) lui donne le nom de *paralysie atrophique graisseuse de l'enfance* et lui reconnaît une origine spinale. Burnicke (1861) reproche à Heine d'avoir affirmé d'une façon trop exclusive la lésion de la moelle, mais il réagit contre l'idée de la paralysie essentielle.

Cornil (1864) découvre la présence de corpuscules amyloïdes dans les cornes grises antérieures, les cordons antérieurs et postérieurs. Laborde (1864), après avoir définitivement établi la symptomatologie de l'affection, insiste sur l'intégrité de la substance grise centrale et des cordons postérieurs. Duchenne (de Boulogne) fils note l'atrophie des tubes nerveux dans les cordons antéro-latéraux.

Prévost (1865) (2), élève de Vulpian, découvrit la lésion véritable de la paralysie spinale infantile, et démontra qu'il s'agissait d'une altération des cellules des cornes antérieures. Charcot et Joffroy (1870) confirment la découverte de Prévost et démontrent la correspondance entre les lésions cellulaires et l'atrophie musculaire, ainsi que la systématisation de la lésion. Cette dernière a son siège primitif dans les cellules de la corne antérieure ; mais il existe,

(1) Heine, Ueber Kinderlähmungen, 1840.
(2) Prévost, *Soc. de biologie*, 1865.

en outre, de l'atrophie de certaines fibres des cordons antéro-latéraux. Pour Roger et Damaschino, la lésion primitive consiste dans un ramollissement rouge, inflammatoire, qu'ils étudient dès le début des accidents. A la théorie parenchymateuse de Charcot et Joffroy, ils opposent leur théorie de la myélite interstitielle, sans cependant se prononcer nettement sur le point de départ de la lésion. Après une longue discussion, au cours de laquelle Leyden regarde la maladie comme le résultat de processus divers, Damaschino insiste de nouveau (1881-1883) sur les foyers de ramollissement, mais en réservant le point de départ de l'affection.

Depuis cette époque, on s'est surtout occupé de l'étiologie de la maladie.

SYMPTOMATOLOGIE. — On peut diviser, avec Vulpian et Laborde, l'évolution de la maladie en quatre phases: période de début, période de paralysie généralisée, période de régression, période d'atrophie avec déformation.

Période d'invasion. — Le mode de début de la paralysie infantile est variable suivant les cas.

Dans la plupart des faits [40 fois sur 50 cas (Laborde)], la maladie éclate en pleine santé, brusquement, par de la fièvre, comme une maladie infectieuse, et la température atteint rapidement 39° à 40°. Mais la fièvre disparaît vite et ne dure guère plus de vingt-quatre à quarante-huit heures. En même temps, on note de l'inappétence, des troubles gastro-intestinaux : vomissements, diarrhée. Déjà certaines réactions nerveuses se produisent : rachialgie, somnolence, agitation, convulsions ; ces dernières, presque constantes pour certains auteurs, seraient moins fréquentes d'après Pierre Marie. Parfois localisées à la face, ou mieux encore ne consistant qu'en strabisme passager, grincements de dents ; parfois généralisées et pouvant même entraîner la mort, ces attaques cessent d'ordinaire assez rapidement, mais peuvent aussi se prolonger plusieurs jours. Le plus souvent uniques, elles peuvent aussi se manifester à plusieurs reprises. Cette période de phénomènes fébriles, où tout diagnostic est impossible, dure en moyenne vingt-quatre à quarante-huit heures, parfois davantage, avant que la paralysie ne se manifeste.

Mais la fièvre est quelquefois légère, et ne se traduit que par un léger malaise, avec un peu d'inappétence; si bien qu'elle peut passer inaperçue. Elle peut même manquer (Duchenne).

Phase de paralysie. — A peine la fièvre est-elle tombée, parfois même avant qu'elle ne soit complètement tombée, la paralysie apparaît. Rapide, elle frappe d'un seul coup ou en quelques heures tout ou partie des muscles du corps.

Quand elle s'étend à la totalité des muscles, les quatre membres sont paralysés, et l'enfant est incapable d'aucun mouvement. Si les

muscles du tronc et du cou sont envahis, l'enfant ne peut se tenir assis, et sa tête roule de tous côtés. Parfois même la respiration peut être gênée.

La paralysie frappe plus ordinairement les quatre membres, mais respecte le tronc et le cou. Assez souvent elle ne frappe que les membres homologues : les deux jambes sont paralysées (fig. 32), et cette paraplégie est une des formes fréquentes ; plus rarement la diplégie frappe les membres supérieurs. Beaucoup plus rarement encore on voit les formes suivantes : une hémiplégie véritable (fig. 33), cette forme est exceptionnelle (Duchenne de Boulogne, Dejerine et Huet) ; l'hémiplégie alterne, frappant un bras d'un côté, une jambe de l'autre ; plus fréquente est la coïncidence d'une diplégie des deux membres homologues, bras ou jambes, avec paralysie d'un autre membre, réalisant ainsi une sorte de triplégie.

Fig. 32. — Atrophie des muscles des jambes et des pieds dans un cas de paralysie infantile (Bicêtre, 1892).

Le plus souvent on observe une paralysie limitée à un membre (forme monoplégique), et les membres inférieurs sont pris plus fréquemment que les supérieurs.

L'intensité de la paralysie varie suivant les cas. Au début elle est d'ordinaire complète et, par suite, tout mouvement est impossible ; parfois elle est incomplète et plus accentuée à la périphérie du membre qu'à la racine.

Dès son apparition, la paralysie est flasque et reste telle pendant toute la durée de son évolution ; les muscles sont mous, relâchés ; le membre prend toutes les positions qu'on lui donne, l'hypotonie musculaire est très accentuée ; à cela se joint, au bout d'un certain temps, un relâchement des ligaments articulaires permettant des mouvements

d'amplitude exagérée, et donnant aux articulations le jeu de membres dits *de polichinelle*. Les réflexes tendineux sont abolis et les réflexes cutanés sont diminués ou absents.

Les sphincters sont intacts ; la sensibilité objective reste normale sous tous ses modes, mais parfois l'enfant accuse dans les membres paralysés des douleurs, même très intenses. Reynold a soutenu que la sensibilité paraît exaltée dans le membre paralysé quand la paralysie est récente, et cette hyperesthésie serait proportionnelle au degré que présenterait plus tard l'atrophie.

Très rapidement, la température s'abaisse (Duchenne), abaissement tel qu'on n'en observe jamais dans aucune autre paralysie (Heine). Suivant les muscles, la contractilité électrique, faradique et galvanique reste normale, atténuée, altérée qualitativement et quantitativement ou même abolie. Cet état de la contractilité électrique est de première importance pour le pronostic.

Fig. 33. — Poliomyélite aiguë de l'enfance unilatérale gauche — forme hémiplégique — chez un homme de trente-quatre ans. — Intégrité de la face. Abolition des réflexes tendineux. Début de l'affection à l'âge de quatre ans. Il existe un léger degré d'atrophie de la jambe droite (Bicêtre, 1890).

Phase de régression. — Au bout de quelques jours, la paralysie s'atténue et rétrocède ; peu à peu elle abandonne les membres qu'elle avait frappés, pour se localiser sur une partie du corps. Il est exceptionnel, en effet, de la voir disparaître complètement sans laisser de traces.

Cette régression se fait progressivement, de quelques semaines à plusieurs mois. Les muscles qui reprennent successivement leur motilité sont ceux qui, pendant la première période, avaient conservé leurs réactions électriques normales ; ceux, au contraire, dont l'excitabilité électrique s'est progressivement altérée sont condamnés à l'atrophie définitive. La paralysie s'installe

définitivement sur tel ou tel muscle, tel ou tel groupe musculaire: de là les attitudes variables des membres suivant les muscles atteints. Au membre supérieur, le deltoïde est le plus souvent frappé, le bras pend inerte le long du corps et s'y accole; parfois la portion claviculaire du deltoïde est seule paralysée, sa partie postérieure restant indemne. Au membre supérieur la paralysie frappe ensuite de préférence le triceps, l'extenseur commun des doigts, l'extenseur propre du pouce, le court supinateur, les interosseux, les muscles de l'éminence thénar et ceux de l'éminence hypothénar.

Au tronc, la paralysie des muscles des gouttières vertébrales empêche le petit malade de se tenir debout ou couché; le grand dentelé peut être atteint dans sa totalité ou seulement dans une de ses parties antérieure ou postérieure. Le trapèze n'est d'ordinaire atteint que dans sa partie inférieure; la partie supérieure innervée par le spinal restant indemne.

La face est le plus souvent respectée ; cependant, à titre exceptionnel, on a pu voir des paralysies du facial, du moteur oculaire externe, de l'hypoglosse (Béclère (1), Médin, Hoppe-Seyler, Henoch, Oppenheim, Leyden et Goldscheider). Médin (2), dans un travail récent basé sur cinquante observations, a noté trois fois la participation des muscles de l'abdomen, deux fois de l'oculo-moteur commun, deux fois du facial, une fois du vague, deux fois enfin des paralysies bulbaires.

Au membre inférieur, la paralysie frappe, par ordre de fréquence, le long péronier latéral, l'extenseur propre du gros orteil, le jambier antérieur, l'extenseur commun des orteils.

Exceptionnellement les muscles de la racine du membre sont plus pris que ceux de l'extrémité ; cette éventualité ne se voit guère que pour le membre supérieur. La paralysie envahit alors les muscles du groupe Duchenne-Erb : deltoïde, sus- et sous-épineux, biceps, long supinateur, brachial antérieur, grand pectoral, innervés par les cinquième et sixième racines cervicales ; c'est le *type scapulo-huméral* de la paralysie infantile (fig. 34).

La *topographie radiculaire* de l'atrophie est facile à constater dans beaucoup de cas. Le groupe Duchenne-Erb est parfois seul lésé, et dans ce cas — type scapulo-huméral de la paralysie infantile (fig. 34) — la distribution de l'atrophie est la même que dans le cas de paralysie radiculaire supérieure du plexus brachial (5e et 6e cervicales). Lorsque la polimyélite aiguë de l'enfance s'étend à tout le membre supérieur, ici encore il est souvent facile de constater la topographie radiculaire de l'atrophie (fig. 35) (Dejerine).

La paralysie infantile est et reste toujours une paralysie flasque ;

(1) Béclère, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 25 mars 1895.
(2) Médin, *Arch. de méd. des enfants*, mai-juin 1898.

les réflexes sont toujours diminués ou abolis et jamais on n'observe de contracture (1).

A l'examen électrique, les muscles finitivement paralysés présentent la réaction de dégénérescence : l'excitabilité faradique et galvanique des nerfs est abolie ; les muscles ont perdu leur excitabilité faradique ; mais au courant galvanique, contrairement à l'état normal, la secousse de fermeture est plus forte au pôle positif qu'au négatif.

Salomonsen (2) a observé dans les paralysies spinales infantiles un abaissement notable du pli des adducteurs. Normalement, chez l'enfant, au point où les adducteurs de la cuisse passent sous le couturier et le quadriceps fémoral, c'est-à-dire à la face interne de la cuisse à 3 ou 4 centimètres du périnée, il existe un pli cutané, ou pli des adducteurs. Ce pli serait abaissé de 1 à 3 centimètres et moins profond dans la paralysie infantile spinale, tandis qu'il s'élèverait dans la paralysie d'origine cérébrale, où il existerait parfois un second pli moins marqué.

Phase d'atrophie musculaire avec déformation des membres. — Les muscles définitivement paralysés sont voués à l'atrophie. Peu à peu la masse musculaire s'amaigrit, diminue de

Fig. 34. — Paralysie infantile à type scapulo-huméral chez un jeune homme de dix-sept ans. — Ici, l'atrophie à topographie radiculaire, prédomine d'une manière considérable dans les muscles du tronc, des épaules et des bras. Les muscles des avant-bras sont beaucoup moins touchés par l'atrophie et ceux des mains sont intacts. Aux membres inférieurs l'atrophie prédomine également dans les muscles de la racine des membres. Scoliose. Début de l'affection à l'âge de deux ans et demi, au cours d'une affection pulmonaire indéterminée, par une forte fièvre et une paralysie qui se généralisa en trois jours à tous les muscles du corps sauf ceux de la face. Au bout de trois mois seulement quelques légers mouvements des jambes devinrent possibles et le malade n'a pu essayer à marcher qu'au bout d'un an. Depuis un an l'état est resté stationnaire (Salpêtrière, 1898).

(1) Dans un cas, Bosc (*Nouveau Montpellier médical*, 1896) aurait observé chez un paraplégique infantile spinal, et seulement du côté le moins paralysé, une exagération du réflexe rotulien ; de l'autre côté, le réflexe était aboli.

(2) Wertheim Salomonsen, Die Adductorenhautfalte bei Kinderlähmungen (*Neurol. Centralbl.*, 1er janvier 1899).

volume, et cet état est d'autant plus frappant qu'on compare le côté malade au côté sain. Celui-ci, avec le développement normal de l'enfant, continue à croître et à profiter normalement : du côté malade, l'atrophie des muscles est et paraît d'autant plus accentuée, que l'enfant a été frappé plus jeune et qu'on l'observe à une date plus éloignée du début de la maladie (fig. 35).

Fig. 35. — Paralysie infantile des membres inférieurs avec prédominance très marquée dans les muscles de la jambe droite, chez un homme de vingt-six ans. Début de l'affection à l'âge de quatre ans (Bicêtre, 1890).

Cette atrophie musculaire apparaît dès le deuxième mois, s'accentue rapidement et réduit bientôt le muscle à une lame fibreuse, souvent masquée par l'adipose sous-cutanée. Toutefois l'atrophie d'un muscle n'est souvent que partielle, des faisceaux sains persistant au milieu des fibres en voie de disparition. En même temps, la contractilité électrique diminue progressivement, ainsi que la contractilité idio-musculaire.

Mais ces troubles trophiques ne se montrent pas seulement sur les muscles. Ils frappent toutes les parties constituantes du membre atteint. Leur intensité varie du reste avec l'intensité même de la lésion spinale, le nombre des cellules et des centres médullaires détruits ; elle est aussi d'autant plus grande que la maladie a frappé un enfant plus jeune, dont le développement était moins avancé.

Les os sont atrophiés dans toutes leurs dimensions. La gracilité des membres tient non seulement à la disparition des masses musculaires, mais encore à la diminution de volume de l'os ; les reliefs osseux s'atténuent ou disparaissent. L'os cesse de s'accroître en longueur, de là des raccourcissements du membre qui peuvent porter sur un ou plusieurs de ses segments. Parallèlement à cette atrophie, les os présentent une fragilité spéciale et une tendance plus grande aux fractures. On a même signalé des fractures spontanées (Berbez, Pillot), remar-

quables par la rapidité de la formation du cal de consolidation. L'examen radiographique permet d'étudier l'atrophie osseuse : les

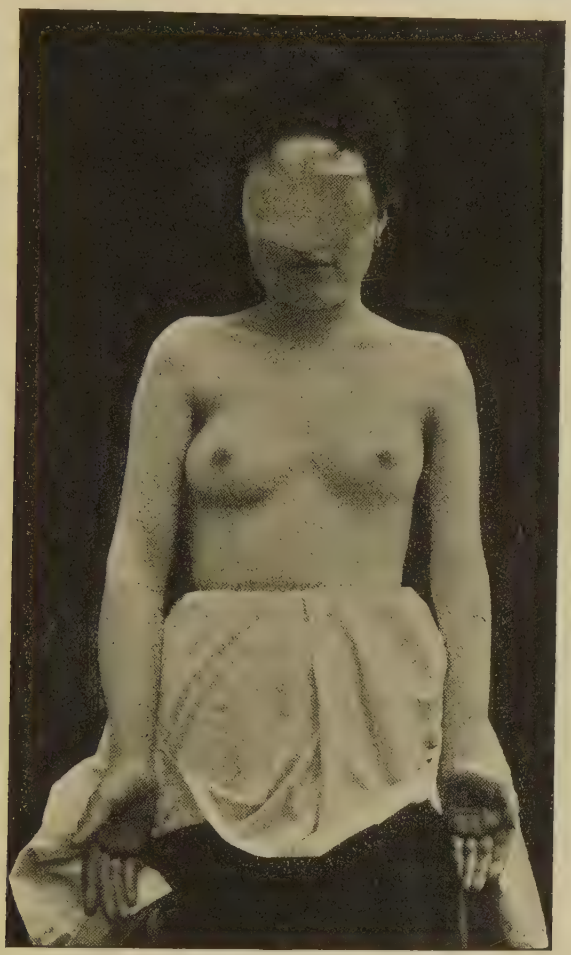

Fig. 36. — Atrophie musculaire très accusée du membre supérieur gauche avec main de prédicateur par paralysie infantile chez une jeune fille de dix-neuf ans. — Début de l'affection à l'âge de deux ans et demi. Ici l'atrophie musculaire a une topographie nettement radiculaire. C'est ainsi que les muscles innervés par les V[e] et VI[e] cervicales — deltoïde, biceps, brachial antérieur, long supinateur] — ont complètement disparu. Les radiaux (VI[e] et VII[e] cervicales) sont intacts, l'extenseur commun des doigts (VI[e], VII[e] et VIII[e] cervicales) est complètement atrophié. Le groupe des fléchisseurs des doigts est atrophié surtout dans le domaine du nerf cubital. A la main, l'éminence thénar (VIII[e] cervicale) a disparu, sauf l'adducteur du pouce qui est intact ainsi que les autres interosseux (1[re] dorsale) (Salpêtrière 1899).

os sont très diminués de volume, surtout dans le sens de la largeur; ils ont perdu tout modelé, toute dépression et toute saillie ; ils paraissent

lisses et unis ; enfin ils sont plus transparents qu'à l'état normal (Achard et Levi, Kiemböch).

Les ligaments articulaires participent au même processus; ils s'atrophient, se relâchent et permettent par leur laxité un mouvement exagéré des surfaces articulaires. De là une mobilité extrême (membres de polichinelle) et une aptitude très grande aux luxations.

La peau est le plus souvent lisse et amincie, violacée, cyanosée; elle s'accole aux os ou n'en est plus séparée que par une mince couche musculaire; très fréquemment il existe de l'adipose sous-cutanée. Froide, légèrement visqueuse, elle est souvent couverte de poils longs et abondants. Aux points qui sont le siège de frottements répétés, on voit se développer des callosités excessives. Cependant sa vitalité est amoindrie, ainsi que sa résistance aux traumatismes et aux influences extérieures. Facilement elle se recouvre d'engelures (Laborde), de marbrures ; sous l'influence de causes insignifiantes on voit se développer des éruptions, des ulcérations, des gangrènes, des escarres qui ne guérissent qu'à la longue et avec une extrême difficulté. Il semble que les affections éruptives se développent mal sur les membres atteints par la paralysie infantile. Jolly (1), Thibierge (2) ont vu une éruption syphilitique généralisée survenue chez un ancien paralytique infantile respecter le membre atrophié. Launois a de même vu l'éruption, en particulier dans un cas de rougeole confluente, manquer sur le membre paralysé. Féré, vaccinant un paralytique infantile aux deux bras, n'a vu qu'une seule pustule se développer sur le bras paralysé. Notons enfin la fréquence des éruptions purpuriques sur les membres paralysés (Voisin, Hallion).

Le tissu graisseux sous-cutané présente chez quelques malades un développement exagéré, cette adipose peut masquer l'atrophie musculaire et donner au membre paralysé un aspect hypertrophique.

A mesure que l'enfant avance en âge, et surtout s'il a été frappé très jeune, on voit apparaître des difformités, résultant des paralysies et des troubles trophiques. Dans les premiers temps qui suivent le début de la maladie, on ne note pas de différences très marquées entre les membres homologues ; mais avec le développement du corps, ces différences s'accentuent. L'arrêt de développement d'un bras ou d'une jambe, alors que l'autre s'accroît normalement, le défaut de développement des membres inférieurs paralysés alors que les bras ont leur dimension normale, frappent d'autant plus que l'enfant est plus avancé en âge.

Le pied bot paralytique est la déformation la plus fréquente. Aux membres inférieurs, la paralysie prédomine en effet de préférence, dans les muscles extenseurs. Le pied dont les muscles sont souvent atrophiés (fig. 38) est pendant : c'est le pied bot équin

(1) Jolly, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1er mai 1896.
(2) Thibierge, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 29 janvier 1897.

pur (fig. 37). Plus souvent son bord interne est fortement relevé en varus équin. Rarement on observe la disposition inverse en valgus équin. Le pied bot talus, par paralysie du triceps sural, est exceptionnel. En outre de cette déformation, le pied est plus froid, sa peau est violacée ; aux points de pression sur le sol se développent d'épais et larges durillons ; les os sont atrophiés et le pied dans son ensemble est plus petit que celui du côté opposé. Au début le pied est ballant, les articulations relâchées permettent une mobilité anormale et exagérée des divers segments ; en secouant la partie inférieure de la jambe, il est facile de mettre en relief cette laxité ligamenteuse. Quand le pied est soulevé du sol, la plante s'excave en même temps que l'avant-pied se rapproche de l'arrière-pied ; mais quand l'enfant met le pied à terre, celui-ci s'étale, la concavité plantaire s'efface et le pied devient plat. Mais bientôt il se produit un travail de sclérose dans les muscles et tendons antagonistes des muscles paralysés : grâce à la rétraction fibro-tendineuse (qu'il faut bien se garder de confondre avec la contracture), la déformation s'accentue et devient irréductible (fig. 38, 39 et 40).

Fig. 37. — Déformation du pied (pied-creux avec flexion dorsale de la première phalange des orteils) dans un cas de paralysie infantile. Malade de la fig. 33.

La marche est plus ou moins gênée. Le malade traîne le pied sur le sol, qu'il racle avec le dos des orteils (fig. 40) ; parfois le pied n'abandonne pas le sol et décrit un mouvement de rotation qui porte alternativement en avant le talon et la pointe. Quand le raccourcissement du membre est très prononcé, le malade boite plus ou moins bas.

La paralysie des muscles pelvi-trochantériens et des fessiers entraînerait la luxation congénitale de la hanche, qui serait ainsi le reliquat d'une paralysie infantile (Vulpian, Verneuil et Reclus).

Dans des formes plus graves, les muscles de la ceinture du bassin et les deux membres inférieurs sont complètement paralysés. Le malade (cul-de-jatte) rampe sur ses ischions, traînant deux membres grêles et informes, tandis que le reste du corps présente un développement normal.

Dans les paralysies isolées d'un membre inférieur, le malade supplée au défaut de longueur du membre par une courbure de compensation de la colonne vertébrale. Cette scoliose est d'ordinaire peu accentuée et le malade y supplée encore par l'équinisme. La marche sur la pointe du pied lui permet de tenir le tronc droit.

A côté de ces scolioses secondaires, la paralysie infantile, en frappant les centres d'innervation des muscles du tronc, entraîne des courbures scoliotiques primitives (Messner, Monsarrat, Kirmisson et Sainton, Mirallié (1), Playoust). La réaction de dégénérescence sur les muscles du tronc indique qu'ils sont atteints primitivement par la paralysie. On peut observer encore la lordose relevant de la paralysie des muscles sacro-lombaires (Duchenne de Boulogne); la cyphose par paralysie des extenseurs du rachis est beaucoup plus rare. Comme l'ont soutenu Messner, Kirmisson, Sainton, dans la majorité des cas de scoliose [14 fois sur 17 faits (Mirallié)], la convexité de la déviation est dirigée du côté sain.

Fig. 38. — Atrophie des muscles de la plante du pied, plus accusée à gauche qu'à droite, dans un cas de poliomyélite aiguë de l'adolescence. — Sujet âgé de vingt-quatre ans, frappé à l'âge de dix-sept ans de poliomyélite aiguë du renflement lombaire, avec atrophie musculaire excessive des membres inférieurs (Bicêtre, 1890).

Au membre supérieur, l'atrophie du deltoïde entraîne l'aplatissement de l'épaule et la chute du bras, qui pend immobile le long du corps. La main bote est beaucoup plus rare que le pied bot.

FORMES ANOMALES. — Anomalies dans le mode de début. — D'ordinaire la maladie débute par les accidents fébriles que nous avons signalés.

Mais cette période peut manquer, la fièvre n'existe pas, et la paralysie est le premier symptôme de la maladie. Habituellement l'enfant, après une journée ordinaire, s'est couché le soir bien portant ; le lendemain, au réveil, la mère le trouve paralysé. C'est là la *paralysie du matin* de West.

D'autres fois les phénomènes douloureux prédominent au début de la maladie, qui revêt alors la forme *douloureuse, pseudo-rhumatismale.*

(1) Mirallié, *Revue d'orthopédie*, 1896.

Enfin il n'est pas rare de voir la maladie succéder à une maladie infectieuse commune. On soigne l'enfant pour une angine, coqueluche, rougeole, scarlatine, diphtérie, fièvre typhoïde, et, au milieu du syndrome clinique, apparaît la paralysie infantile.

Les troubles de la sensibilité ne sont peut-être pas aussi rares qu'on l'a prétendu. Kennedy insistait déjà sur l'existence de douleurs dans certains cas ; Duchenne observe chez un malade des douleurs et des fourmillements trois ans après le début ; Laborde signale la douleur à la pression du rachis ; dans ses *Leçons sur l'appareil vaso-moteur*, Vulpian insiste sur l'anesthésie très prononcée et sur l'absence de réaction douloureuse à l'électrisation ; il signale en outre des crampes douloureuses. Pour tous ces auteurs, ce sont là des faits rares. Barlow, Dive (thèse de Paris, 1882) font remarquer que si on arrache des cris au malade dès qu'on le touche, du moins ces douleurs disparaissent vite

C'est surtout à Laurent et Duquennoy (1) que l'on doit une étude complète de ces douleurs.

Fig. 39. — Déformation du pied par paralysie infantile (Bicêtre, 1889).

Elles se montrent surtout chez les enfants déjà un peu âgés, qui peuvent rendre mieux compte de leurs sensations. Continues avec exacerbation, exagérées par tout contact et par les mouvements, elles occupent le rachis, entourent le tronc d'une ceinture, s'irradient dans les membres (Laurent), les articulations (Duquennoy). En même temps, les muscles de la nuque et de la masse sacro-lombaire sont contracturés et l'enfant est en opistothonos. Parfois même les muscles des membres sont contracturés. En quelques jours ces douleurs disparaissent, et alors survient la paralysie. Ces douleurs

(1) Laurent, Th. de Paris, 1887. — Duquennoy, Th. de Paris, 1898.

s'accompagnent souvent d'anesthésie ou d'hyperesthésie cutanée.

Anomalies de la période d'état. — Il est assez fréquent de noter l'absence de la période de paralysie généralisée : la paralysie se limite alors dès le premier jour sur le membre qu'elle ne doit plus quitter.

Il est beaucoup plus exceptionnel de voir toute paralysie disparaître complètement, sans laisser de traces : *paralysies temporaires* de Kennedy.

D'ordinaire la maladie suit la marche que nous avons indiquée.

Fig. 40. — Équinisme excessif du pied dans un cas de poliomyélite de l'enfance chez un homme de quarante-deux ans.— Début de l'affection à l'âge de trois ans. Diagnostic confirmé par l'autopsie (Bicêtre, 1890).

Mais cette évolution n'est pas immuable. Vulpian a vu la paralysie infantile évoluer par poussées successives et être progressivement envahissante; Baccelli a observé un enfant de vingt mois atteint d'abord de paralysie infantile du membre inférieur gauche, puis frappé quelques mois après par une seconde attaque qui paralysa le membre supérieur droit.

TERMINAISONS. — PRONOSTIC. — La paralysie infantile est rarement mortelle; il est exceptionnel (Médin, Seeligmüller) de la voir envahir les noyaux bulbaires et entraîner la mort par paralysie labio-glosso-laryngée. Mais elle laisse le plus souvent à sa suite des difformités incurables : suivant le siège et l'intensité de la paralysie, il en résulte, ou bien une difformité peu considérable, une simple gêne, ou bien une véritable infirmité.

Un point a beaucoup attiré l'attention des cliniciens : le réveil possible de la paralysie infantile à un âge plus ou moins avancé et la reprise évolutive des accidents paralytiques et atrophiques. D'après

toutes les observations publiées, le réveil se voit surtout chez les hommes : un seul cas a été observé chez la femme (Ballet et Dutil). L'homme, en effet, est plus exposé aux accidents, aux fatigues, au froid, et c'est d'ordinaire à la suite d'une de ces causes occasionnelles que la maladie semble reprendre son évolution. Parfois aussi, c'est à la suite d'une maladie infectieuse que la paralysie reprend sa marche envahissante. La période de repos est fort variable. Parfois très courte, cinq ans, elle peut être beaucoup plus longue : cinquante-cinq ans dans le cas de Landouzy-Dejerine. Cliniquement, les faits sont variables. Tantôt la paralysie et l'atrophie envahissent totalement le membre déjà lésé : la récidive se fait *in situ* ; tantôt la paralysie se montre sur un membre jusque-là indemne ou sur un membre sur lequel la paralysie avait rétrocédé. L'évolution des phénomènes cliniques et leur aspect sont variables suivant les cas. Un malade de Dutil et Ballet présenta une série de poussées congestives médullaires avec parésies ou paralysies passagères. Quatre fois l'aspect clinique fut celui de la paralysie spinale aiguë de l'adulte (Ballet et Dutil, Sauze, Coudouin, Thomas (de Genève). Deux fois seulement la maladie présenta le type de la paralysie générale spinale antérieure subaiguë (Landouzy et Dejerine, Carrieu). Le plus souvent c'est sous la forme de l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne que la maladie reprend son évolution. Aux observations déjà anciennes de Raymond, Carrieu (deux observations dont une se rapproche de la forme paralysie spinale antérieure subaiguë), Seeligmüller (quatre observations discutées par Bernheim), Hayem, Vulpian, Coudouin, Oulmont et Neumann (deux observations), Landouzy et Dejerine (forme intermédiaire entre la paralysie générale spinale subaiguë et l'atrophie Aran-Duchenne), Pitres, Quinquaud, Thomas (de Genève), Sattler, Rémond, Rendu, Garbsch (deux observations), Sterne, Grandou, Bernheim et Lannois, à ces observations, disons-nous, il convient d'ajouter celles plus récentes de Brissaud, Langer, Filbry, Cestan, Parkes Weber, Étienne. Exceptionnellement à son réveil la paralysie infantile prend le masque de la myopathie (Charcot) ; il ne faut d'ailleurs pas confondre ces cas avec ceux (Dejerine, Haushalter) où une myopathie vraie se développe chez un ancien paralytique infantile. La cause de cette reprise est encore très discutée : certains auteurs ont incriminé des poussées congestives successives sur la moelle. Plus fréquemment on a considéré ce reliquat médullaire de la première atteinte comme une épine irritiative, un *locus minoris resistentiæ* favorisant l'action des causes occasionnelles et des infections nouvelles. Il faut également faire entrer en ligne de compte l'hérédité nerveuse. La paralysie infantile est préparée par une tare nerveuse héréditaire, appelant sur le système nerveux toutes les infections et causes occasionnelles frappant l'organisme. C'est cette tare originelle, ce défaut de résistance héréditaire de la moelle qui a favorisé

le développement de la paralysie infantile, et plus tard une nouvelle atteinte de la moelle. Les deux maladies ne sont pas toujours identiques, mais relèvent toutes deux d'une même cause héréditaire (Moritz Meyer, Dejerine, Hamond, Seeligmüller, Raymond, Mathieu-Sicaud, Grandou).

Gilbert et Garnier ont attiré récemment l'attention sur la fréquence de la tuberculose chez les vieux paralytiques infantiles; cette fréquence s'explique, en partie, par la vie de ces malheureux infirmes dans les hospices. Mais, ceux mêmes qui vivent hors des hôpitaux semblent présenter une moindre résistance à la tuberculose.

Il est difficile, au début de la maladie, pendant la phase de paralysie, de dire quels sont les muscles qui resteront paralysés, et quel degré d'infirmité en résultera. L'exploration électrique des nerfs et des muscles est le seul moyen qui puisse fournir des renseignements utiles. Les muscles qui présentent la réaction de dégénérescence doivent être considérés sinon comme définitivement perdus, au moins comme très notablement atteints; au contraire on peut espérer conserver un muscle qui, trois mois après la paralysie, ne présente pas de réaction de dégénérescence.

DIAGNOSTIC. — Au début de la maladie, le diagnostic de la paralysie infantile est très difficile et souvent impossible à faire. En présence d'accidents infectieux chez un enfant, il faut y penser, mais on ne peut pas l'affirmer. Le rhumatisme articulaire aigu et la méningite cérébro-spinale prêteront le plus souvent à confusion.

A la période de paralysie généralisée, le diagnostic devient plus facile.

La *polynévrite aiguë* est rare chez l'enfant. Tous les muscles innervés par les nerfs atteints sont envahis au même degré. Si elle peut revêtir quelquefois la forme systématisée motrice, le plus souvent les filets sensitifs sont en même temps altérés : de là des douleurs plus intenses, spontanées ou provoquées, surtout réveillées par la pression sur le trajet des nerfs, alors que les masses musculaires sont relativement moins douloureuses; l'amyotrophie est plus précoce; la sensibilité objective est atteinte. Dans la paralysie infantile la topographie de l'atrophie est radiculaire, dans la polynévrite elle est périphérique, c'est-à-dire que les masses musculaires sont prises d'une manière égale et symétrique. Enfin la polynévrite guérit le plus souvent sans laisser de traces.

La *myélite aiguë diffuse* est exceptionnelle chez l'enfant : la paralysie des sphincters, les troubles de la sensibilité la distinguent de la paralysie infantile.

La *paralysie hystérique* s'accompagne souvent d'atrophie mus-

culaire chez l'enfant; mais elle entraîne aussi des troubles de la sensibilité, et les réflexes persistent. Elle est d'un diagnostic facile.

Quand la paralysie est localisée, le diagnostic est relativement facile.

La *pseudo-paralysie syphilitique de Parrot* (disjonction de la diaphyse et de l'épiphyse des os longs), s'accompagne de douleurs très vives pendant les mouvements; on y trouve aussi tous les signes des fractures et l'enfant n'est pas paralysé.

La *paralysie douloureuse des jeunes enfants* est d'origine traumatique : donc jamais de période infectieuse de début, ni de paralysie généralisée; tout mouvement est douloureux; la guérison arrive en quelques jours.

La *paralysie obstétricale du plexus brachial*, lorsqu'elle est reconnue après la naissance, a pour elle son étiologie. L'atrophie peut revêtir le type radiculaire supérieur de Duchenne-Erb (deltoïde, sus-et sous-épineux, biceps brachial antérieur) ou le type radiculaire inférieur de Klumpke (paralysie du cubital et du médian avec troubles oculo-pupillaires) ou le type radiculaire total. Lorsque dans la paralysie infantile l'atrophie affecte le type radiculaire supérieur, le diagnostic peut parfois n'être porté que d'après les antécédents. Dans le cas de type radiculaire inférieur, le type est moins pur dans la poliomyélite que dans le cas de lésion radiculaire proprement dite. Mais, et nous insistons là-dessus, dans les paralysies radiculaires, quelque soit leur type, il existe toujours des troubles de la sensibilité à topographie également radiculaire.

L'absence de contracture et l'abolition des réflexes distingue la paralysie infantile à forme hémiplégique (poliomyélite aiguë unilatérale), de l'*hémiplégie cérébrale infantile*, de la *maladie de Little* et des diverses affections spasmo-paralytiques de l'enfance.

La *myopathie* dans ses divers types (Landouzy-Dejerine, Erb, Möbius), présente une évolution lente et progressive, débutant par la face ou la racine des membres; l'atrophie, symétrique, domine la paralysie. L'*amyotrophie névritique* type Charcot-Marie débute par les membres inférieurs; elle est lentement progressive. Il en est de même pour la *névrite hypertrophique et progressive de l'enfance* de Dejerine et Sottas.

Les paralysies consécutives aux *maladies infectieuses* relèvent de diverses causes : soit une névrite, soit une paralysie ascendante, soit enfin une paralysie infantile véritable; les deux premières se différencient de la paralysie infantile par leur début moins brusque, leur marche plus ou moins rapidement extensive; leur généralisation ne se fait pas d'ordinaire d'emblée, mais en quelques jours.

Le diagnostic peut être plus délicat dans certains cas de *névrite* de cause infectieuse ou toxique, localisée à un seul tronc nerveux. Nous avons observé et suivi pendant deux ans, à la Salpêtrière, une enfant de onze ans qui, après deux jours de fièvre intense, fut frappée de

paralysie, puis d'atrophie des muscles de la région antéro-externe de la jambe gauche, avec réaction de dégénérescence. Le diagnostic de névrite du nerf sciatique poplité externe put être porté en se basant sur l'existence de troubles subjectifs et objectifs de la sensibilité dans le domaine de ce nerf. Ce diagnostic fut confirmé par l'évolution, c'est-à-dire par la guérison, qui du reste mit deux ans à s'effectuer complétement.

La *paraplégie du mal de Pott* est spasmodique, avec exagération des réflexes rotuliens et troubles des sphincters.

Dans les formes douloureuses de la poliomyélite aigüe, on pourra au début hésiter entre une paralysie infantile et une *coxalgie*; mais le mode de début des accidents, leur évolution rendent le diagnostic facile.

L'*amyotrophie spinale infantile* (Werdnig, Hoffmann, Bruns) se distingue par son caractère familial, par son évolution lente et progressive, par son apparition tout à fait dans le jeune âge.

En présence de *difformités* datant de l'enfance, on devra s'efforcer de savoir si elles relèvent ou non de la paralysie infantile.

Le pied bot ballant paralytique se distinguera facilement du *pied bot congénital spasmodique.*

La *luxation paralytique de la hanche* s'accompagne d'atrophie des muscles fessiers.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Anatomiquement la paralysie infantile est une myélomalacie aiguë des cornes antérieures de la moelle par artérite : poliomyélite antérieure aiguë. Cette lésion médullaire est primitive; les lésions des nerfs, des muscles, des os sont secondaires.

1° **Lésions précoces.** — Au début de la maladie, on trouve dans la substance grise antérieure de la moelle de petits foyers de ramollissement, uniques ou multiples, uni- ou bilatéraux; on les trouve de préférence à la région dorso-lombaire de la moelle. A l'œil nu, ils se présentent sous forme de petites taches arrondies ou ovalaires, occupant un des groupes cellulaires de la corne antérieure, ordinairement le groupe antéro-externe, ou tous les groupes cellulaires d'une ou des deux cornes. D'une hauteur variable, et ne mesurant le plus souvent que quelques millimètres ou centimètres, ils peuvent exceptionnellement occuper toute la hauteur de la moelle (Dejerine et Huet). Ils sont ordinairement symétriques et frappent avec la même intensité ou inégalement les deux moitiés de l'organe ; cependant ils peuvent ne frapper qu'un seul côté, même lorsque, comme dans le cas de Dejerine et Huet (1), la lésion s'étend du haut en bas de la moelle (fig. 41 à 43). L'unilatéralité de la lésion rend

(1) Dejerine et Huet, *Arch. de Physiol. norm. et pathol.*, 1888.

ce cas absolument unique. A l'œil nu, ces foyers sont entourés d'une zone d'hyperémie.

Au microscope les vaisseaux sont dilatés, entourés d'une gaine leucocytique, quelques-uns obstrués par le processus d'endopériartérite. Les cellules nerveuses sont très altérées : les unes ont disparu; d'autres ont subi l'atrophie simple; d'autres sont en voie de dégénérescence granuleuse ou pigmentaire. Les granulations protoplasmiques disparaissent. La cellule en chromatolyse se vacuolise, se fragmente et disparaît; les noyaux névrogliques prolifèrent. — Dans les cordons antéro-latéraux, les tubes nerveux qui représentent les fibres des racines antérieures et des cellules des cordons sont altérés ; la myéline est segmentée en boules granuleuses ; mais, dans la grande majorité des cas, les altérations des faisceaux de la moelle paraissent peu marquées, par comparaison avec les cornes antérieures, et parfois même semblent faire défaut. C'est du moins ce que l'on admettait jusqu'ici, mais ce n'est pas exact (1). — Les parois des artérioles sont épaissies et infiltrées de leucocytes et entourées de noyaux très abondants ; leur cavité est très dilatée. — L'endartérite, très prononcée sur quelques-unes, aboutit à l'oblitération ; elle commande la nécrobiose consécutive (Siemerling).

Les racines antérieures de la moelle privées de leur centre trophique sont dégénérées.

2° **Lésions tardives**. — Plus tard apparaissent des lésions cicatricielles et dégénératives, beaucoup moins intéressantes.

La moelle est atrophiée sur une plus ou moins grande hauteur, des deux ou d'un seul côté : dans ce dernier cas elle est asymétrique (fig. 41 à 44). Ordinairement l'atrophie porte exclusivement sur la colonne grise antérieure, mais elle peut aussi envahir les parties voisines. Sur une coupe mince, la moelle présente une translucidité particulière au niveau de la lésion. Les cellules des cornes antérieures ont disparu ou sont diminuées de nombre, arrondies, globuleuses, à peine reconnaissables (fig. 43 et 44). Le plus souvent on trouve, au milieu du tissu névroglique hyperplasié, des masses protoplasmiques amorphes ou pigmentées, reliquats des anciennes cellules ; les corps amyloïdes sont abondants : la prolifération de la névroglie n'est pourtant pas très intense dans la plupart des cas et souvent le tissu médullaire paraît raréfié. La lumière des vaisseaux est rétrécie ou oblitérée, et les parois vasculaires sont épaissies. Les

(1) Lorsque l'on a l'occasion — fort rare du reste — d'examiner la moelle épinière dans la poliomyélite aiguë de l'enfance, quelques semaines après le début de l'affection, il est facile de constater alors, ainsi que nous avons été à même de le faire, l'existence d'altérations considérables dans les cordons antérieurs. C'est ainsi que dans un cas nous avons constaté une dégénérescence excessive des fibres d'origine cordonale et la dégénérescence du faisceau de Gowers. Dans les cas anciens, par suite du tassement des éléments, ces dégénérescences sont difficiles à reconnaître.

racines antérieures sont atrophiées. On a signalé dans quelques cas l'atrophie des cellules des colonnes de Clarke.

Fig. 41

Fig. 42.

Fig. 41 et 42. — Paralysie infantile unilatérale gauche à forme hémiplégique. — Coupes transversales de la moelle cervicale et lombaire. Coloration par le picro-carmin en masse. Grossissement : sept diamètres et demi. La corne antérieure gauche est atrophiée et beaucoup plus petite que la droite. (J. Dejerine et Huet. *Archives de Phys.* 1888.)

Probst (1) a étudié l'état du cerveau dans la paralysie infantile. Confirmant les recherches de Sanders, Rumpf, Colella, Gowers,

(1) Probst, *Wiener klin. Wochenschr.*, 1898.

Fig. 43.

Fig. 44.

Fig. 43 et 44. — Paralysie infantile unilatérale gauche. — Coupe transversale de la région lombaire vue à un plus fort grossissement (obj. a^3 oc. 1 Zeissl) de façon à mieux montrer la différence entre la corne antérieure droite (saine) (fig. 44) et la corne antérieure gauche (malade), et la disparition de la plupart des cellules de cette corne.

Probst a trouvé une atrophie de la région rolandique, du *gyrus marginalis*, du *gyrus angularis*, du faisceau pyramidal dans toute son étendue et du cervelet. Il ne s'agissait pas d'un processus de dégénérescence, mais d'un véritable arrêt de développement.

Les nerfs périphériques qui prennent leur origine dans les régions malades sont atrophiés. A côté de fibres saines, ils contiennent des fibres dégénérées, des tubes vides ou ne présentant que des vestiges de myéline. Dans les cas anciens on ne trouve plus de fibres en voie de dégénérescence, mais les quelques fibres saines qui persistent sont entourées de gaines vides et de tubes grêles. Les tubes grêles sont beaucoup plus abondants que dans les nerfs sains. Le nombre relatif de ces divers éléments varie suivant le nerf considéré; mais, d'une façon générale, les nerfs périphériques, en raison des anastomoses des plexus, paraissent un peu moins altérés que les racines antérieures correspondantes. Le tissu conjonctif périfasciculaire est souvent hyperplasié.

Les muscles sont très malades. Cette altération manifeste avait été jadis regardée comme la lésion primitive de la maladie. Certains muscles ont complètement disparu, d'autres sont remplacés par une masse jaunâtre, molle, contenant çà et là des fibres saines, d'où leur aspect bigarré. Entre les fibres dégénérées et à leur place se développe parfois une lipomatose luxuriante : d'où le nom de *paralysie atrophique graisseuse de l'enfance* que Duchenne avait donné à la maladie. D'autres fois il existe une sclérose interfasciculaire, très dense et très résistante. Le microscope montre que la lésion essentielle est la disparition du faisceau primitif. Le plasma musculaire se fragmente, la striation disparaît et les noyaux prolifèrent; le faisceau primitif disparaît. A sa place se disposent en séries linéaires des gouttelettes graisseuses, séparées par la trame conjonctivo-vasculaire du muscle restée indemne ou sclérosée. — A côté de fibres musculaires atrophiées, on en trouve d'autres saines, quelques-unes hypertrophiées (Dejerine), de dimensions au-dessus de la moyenne : hypertrophie que l'un de nous regarde comme compensatrice; premier stade d'un processus atrophique pour Erb ; variété de dégénérescence liée à une altération de la cellule spinale n'allant pas jusqu'à la destruction, d'après Joffroy et Achard. En somme, le processus qui frappe les muscles est identiquement le même que celui qui suit la section d'un nerf périphérique. Il s'agit donc bien d'une lésion secondaire, banale.

Les vaisseaux, artères et veines, du membre paralysé sont atrophiés, réduits de volume; leurs parois sont amincies. Cette atrophie semble jouer un rôle dans l'arrêt de développement ultérieur du membre.

Les os du membre malade sont atrophiés dans toutes leurs dimensions, en longueur, en largeur et en épaisseur; leurs saillies sont effacées, les crêtes aplaties, leurs dépressions nivelées. La surface

tend à devenir lisse à cause de la disparition des muscles actifs. La couche compacte présente une épaisseur uniforme; les systèmes de Havers ont un diamètre moindre qu'à l'état normal.

En résumé, la destruction des cornes antérieures frappe d'atrophie toutes les parties constituantes du membre correspondant : muscles, os, vaisseaux.

Dans deux cas, Rissler a trouvé des lésions inflammatoires et dégénératives dans plusieurs noyaux des nerfs craniens : les malades avaient succombé pendant la période aiguë.

De quelle nature est la lésion médullaire primitive? Est-elle cellulaire, parenchymateuse, ou interstitielle? D'après Charcot, Joffroy, la lésion des cellules est primitive, et la paralysie infantile est une myélite parenchymateuse, une myélite systématisée des cellules des cornes antérieures de la moelle. Roger et Damaschino ont soutenu, au contraire, que la lésion cellulaire est secondaire à une inflammation d'origine vasculaire. Leyden voit dans cette maladie une myélite diffuse. Les autopsies de Money, Redlich, Siemerling, Goldscheider, très rapprochées du début de la maladie, montrent la constance de l'artérite; les altérations cellulaires et la prolifération de la névroglie sont secondaires. La lésion est celle du ramollissement par artérite. La localisation des lésions dans la corne antérieure tient uniquement à la distribution artérielle. Pierre Marie a soutenu l'origine vasculaire de la maladie et en fait une maladie pseudo-systématique plutôt qu'une maladie à systématisation rigoureuse. De même Matthes (1) compare les lésions trouvées à celles de la myélite hémorragique.

Les recherches expérimentales (2) montrent que les toxines peuvent agir directement sur la cellule nerveuse, sans que les vaisseaux soient malades. Mais les recherches anatomo-pathologiques précédentes, dont les résultats sont généralement admis, tendent à faire rejeter la pathogénie admise par Charcot. La paralysie infantile n'est pas une affection spécifique primitive des cellules des cornes antérieures de la moelle; c'est une myélite infectieuse, primitivement vasculaire, ne déterminant que secondairement, et de par l'inflammation et l'oblitération vasculaires, les altérations parenchymateuses. Toutefois dans les cas où la lésion siège dans toute la hauteur de la moelle et d'un seul côté (Dejerine et Huet), l'idée d'une systématisation cellulaire de la lésion paraît vraisemblable.

ÉTIOLOGIE. — La poliomyélite antérieure aiguë est une maladie de la première enfance; elle s'observe surtout dans la deuxième année de la vie; plutôt rare avant dix mois, on peut encore la rencontrer à trois et quatre ans, exceptionnellement à sept et même onze ans.

L'influence du sexe est peu importante ; cependant, pour certains

(1) Matthes, *Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1898, t. XIII.
(2) Vaillard, *Congrès de Bordeaux*, 1895.

auteurs, les garçons y seraient plus exposés que les filles. L'éruption dentaire, le froid, le traumatisme ne sont que des causes occasionnelles.

La véritable cause de la maladie est l'infection. La paralysie infantile est une maladie infectieuse à détermination médullaire. En faveur de cette théorie infectieuse soutenue par Pierre Marie (1) on peut invoquer les arguments suivants : la maladie débute avec de la fièvre et des symptômes généraux comme les maladies infectieuses aiguës et fébriles ; souvent on la voit éclater dans le cours ou à la suite d'une maladie infectieuse (scarlatine, rougeole, variole, fièvre typhoïde, angine, coqueluche) dont elle constitue à proprement parler une complication. Souvent aussi elle revêt le caractère *épidémique* : Cordier, en moins de deux mois, en observe treize cas dont quatre mortels sur une population de 1 500 habitants. A Mandal (Norwège), Leegard en cite huit cas en un mois ; Médin, à Stockholm, rassemble en 1887 quarante-trois cas de paralysie infantile ; de 1888 à 1894, il n'en trouve que vingt-neuf cas sporadiques, tandis qu'en l'année 1895 une épidémie en produit à elle seule vingt et un ; Pieraccini voit en quinze jours se développer sept cas de paralysie infantile ; A. Macphail et Caverly, dans une épidémie de maladie nerveuse aiguë des enfants, ont vu en trois ou quatre mois cent vingt enfants atteints. Dans une zone restreinte de la commune externe de Padoue, Cervesato soigne vingt-six enfants atteints de paralysie infantile du 15 mai au 15 octobre. Buccelli (2) donne l'histoire de dix-sept cas de paralysie spinale et de paralysie cérébrale infantiles, qui se sont produits à proximité les uns des autres dans une courte période de temps, dans un étroit quartier de Gênes, et, acceptant la conception de Strümpell, il insiste sur l'identité de la paralysie infantile et de la polioencéphalite, ne différant l'une de l'autre que par la localisation du principe infectieux.

Newmark constate, en un mois et demi, quatre cas de paralysie infantile dans un petit village de quarante-neuf habitants. Simonini relate une petite épidémie de cinq cas dans laquelle la maladie semblait présenter des connexions avec le rhumatisme articulaire. Dans l'espace de cinq mois, Auerbach (3) a observé quinze cas dans la policlinique des maladies nerveuses à Francfort-sur-le-Mein. Schultze (4), ayant constaté la coïncidence de la méningite ou de la paralysie infantile avec l'encéphalite et ayant trouvé le méningocoque dans le liquide céphalo-rachidien d'un malade, pense que la méningite cérébro-spinale, la poliomyélite et l'encéphalite consti-

(1) P. Marie, Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.

(2) Cordier, *Lyon méd.*, 1888. — Leegard, Analyse *in Neurol. Centralbl.*, 1890. — Médin, *Hygiea*, 1890. — Pieraccini, *Lo Sperimentale*, 1895. — Macphail, *Brit. med. Journ.*, 1894. — Caverly, *Med. Record*, 1894. — Buccelli, *Il policlinico*, 1897.

(3) Auerbach, *Jahrb. für Kinderheilk.*, 1899.

(4) Schultze, *Münch. med. Wochenschr.*, 1898.

tuent trois localisations du même processus pathogénétique dont l'agent principal est le méningocoque. Rendu (1) a observé un malade atteint de méningite cérébro-spinale qui s'est compliquée d'accidents très analogues à ceux de la paralysie infantile.

Mais l'infection ne suffit pas; il nous faut encore expliquer la localisation du germe ou de ses toxines sur la moelle. S'agit-il d'une qualité spéciale du germe ? Nous n'en savons rien. Mais la question de terrain reste indiscutable. Pour que le germe se localise sur la moelle, il faut que celle-ci constitue un lieu de moindre résistance, par le fait d'une tare héréditaire. L'étiologie héréditaire de la paralysie infantile est aujourd'hui admise (Dejerine). Il ne s'agit pas ici d'hérédité directe, mais d'hérédité indirecte, d'hérédité nerveuse. Chez les ascendants, d'un seul ou des deux côtés, on relève la mélancolie, l'épilepsie, l'aliénation mentale. Cette tare héréditaire, cette dégénérescence nerveuse est la cause d'appel et de localisation de l'agent infectieux sur la moelle épinière.

TRAITEMENT. — Au stade de début, le traitement est purement symptomatique. Les bains et l'antisepsie gastro-intestinale surtout à l'aide du calomel peuvent être utilement employés. La quinine, l'antipyrine trouvent leur indication. Dès ce moment, si le diagnostic est posé, on met le malade au repos au lit, évitant à la moelle tout effort ou toute fatigue inutile. La révulsion sur la colonne vertébrale peut être utile, mais elle est bien difficile à appliquer. L'ergot de seigle, entre les mains de Hammond, aurait pu dans certains cas juguler la maladie, ou tout au moins en arrêter les progrès.

Au début de la phase paralytique, on a recommandé à l'intérieur l'emploi de la strychnine.

Mais il ne faut que bien peu attendre de ce traitement. Malgré tout, les phénomènes paralytiques apparaissent. Dès lors, la lésion des cellules est faite, définitive pour la plupart d'entre elles et il ne faut songer qu'à sauver le plus de musculature possible. L'électrisation est alors le traitement de choix. A quel moment faut-il le commencer? Il est bon d'attendre que les phénomènes inflammatoires soient calmés et ne pas instituer dès le début de la maladie le traitement électrique. Appliquée au niveau du rachis, l'électricité peut modifier la circulation et la nutrition de la moelle; mais elle est surtout utile, lorsqu'elle est appliquée sur les nerfs périphériques et les muscles, dont elle maintient la nutrition et les fonctions. Le long du rachis, on fera passer des courants galvaniques ascendants et descendants; les deux électrodes seront placées sur la colonne vertébrale; on pourra employer aussi la galvanisation pour les muscles, un pôle étant appliqué sur le rachis, l'autre sur le muscle à électriser. Duchenne recommandait surtout la faradisation avec interruptions lentes et courant

(1) Rendu, *Soc. méd. des hôp.*, février 1901.

modéré. Le traitement électrique doit être persévérant, employé pendant des mois. Au début, il faut électriser tous les muscles du membre paralysé ; de ces muscles quelques-uns sont peut-être destinés à recouvrer leur motilité, le traitement électrique les empêchera de s'atrophier. Sur les muscles les plus malades apparaît rapidement bientôt la réaction de dégénérescence. Faut-il continuer à électriser ces muscles? Oui, car si la réaction de dégénérescence indique ici le plus souvent la perte définitive du muscle, ce symptôme n'a cependant pas une valeur absolue. On a même vu sur ces muscles des améliorations surprenantes. On conçoit que dans un muscle toutes les fibres ne soient pas frappées au même degré ; quelques fibres restées saines sont en nombre insuffisant pour masquer la réaction de dégénérescence de fibres altérées beaucoup plus nombreuses : l'électrisation sauvera ces fibres saines et permettra au muscle de reprendre une partie de ses fonctions. Même si on n'observe le malade que longtemps après le début de sa paralysie, un effort peut être tenté, et il ne faut abandonner tout espoir que quand, malgré l'électrisation suffisamment prolongée, la paralysie persiste. Duchenne aurait ainsi obtenu un succès après quatre ans et Hammond après deux ans.

Le massage, les frictions sèches ou alcooliques, les bains sont d'utiles adjuvants. On retirera de bons résultats d'une gymnastique rationnelle et méthodique et particulièrement des mouvements passifs, agissant successivement sur tous les muscles du membre paralysé.

Les attitudes vicieuses pouvant entraîner une véritable infirmité devront être combattues, en outre des moyens précédents, par des appareils orthopédiques, à la condition que ceux-ci soient légers et ne causent aucune gêne aux malades.

Dans ces dernières années, la chirurgie a réussi dans certains cas à obtenir des résultats très satisfaisants. Dirigée contre une laxité ligamenteuse exagérée, une arthrodièse bien faite pourra faire disparaître une infirmité gênante.

On est encore allé plus loin et, avec Nicoladoni (1881), les chirurgiens se sont efforcés de suppléer au fonctionnement d'un muscle paralysé par celui d'un muscle sain, d'actionner le tendon d'un muscle paralysé par le tendon d'un muscle sain. Pratiquée depuis par Hencke et von Hacker (1886), Parrisch (1892), Phocas (1893), Cerné, Winkelmann (1894), Phelps, Ghillini, Franke, Rochet, Piéchaud et Bergonié, cette opération a été complétée par Drobnik, qui a recommandé la transplantation des muscles entre eux. Par ces méthodes, les résultats seraient brillants, rapides et permanents (Vidal) (1) ; mais il est important, l'opération faite, de surveiller attentivement le malade et de le soumettre encore longtemps au massage, à l'électricité et aux mouvements passifs.

(1) Vidal, Th. de Lyon, 1897-1898.

II. — POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE AIGUE DE L'ADULTE.

HISTORIQUE. — En 1868, Meyer (1) décrit chez l'adulte une affection analogue à la paralysie infantile au point de vue clinique, Duchenne (de Boulogne) la classe dans les paralysies spinales aiguës et, l'identifiant à la paralysie infantile, l'attribue à l'atrophie des cellules des cornes antérieures de la moelle : d'où le nom de *paralysie spinale aiguë de l'adulte*. Charcot soutient cette conception de Duchenne et insiste sur ses relations intimes avec la paralysie infantile. Mais la paralysie spinale aiguë de l'adulte n'est encore qu'une forme clinique.

En 1873, Gombault publie une autopsie qu'il considère comme démonstrative. Küssmaul donne à cette affection ainsi qu'à la paralysie infantile la dénomination de *poliomyélite antérieure aiguë*. Petit fils, Schultze, Immermann, Vulpian réunissent d'autre part la paralysie spinale aiguë de l'adulte à la maladie de Landry, que Westphal s'efforce au contraire de séparer.

Les autopsies de Rissler, de Williamson, confirmatives de celle de Gombault, semblaient établir l'existence de la poliomyélite aiguë de l'adulte que vinrent battre en brèche les travaux sur les polynévrites. Déjà en 1884, Leyden soutenait que la paralysie spinale aiguë de l'adulte n'était qu'une polynévrite; en 1889, M^me^ Dejerine-Klumpke démontrait que la polynévrite pouvait revêtir exactement l'aspect de la paralysie de Landry et de la poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte. L'année suivante, l'un de nous (2) publiait une autopsie de paralysie spinale aiguë de l'adulte : les nerfs seuls étaient malades, la moelle était indemne. Il soutenait par suite, que la plupart des faits de *paralysie spinale aiguë de l'adulte* relèvent de la polynévrite.

Entre ces deux opinions contraires, s'est fait place récemment une opinion de conciliation. Eisenlohr admet que la paralysie spinale aiguë de l'adulte n'est qu'un syndrome relevant tantôt de la poliomyélite, tantôt de la polynévrite. Raymond la considère comme une lésion du neurone moteur périphérique frappé tantôt dans sa cellule d'origine, tantôt dans son cylindraxe. Pour notre part, nous le répétons, tout en admettant l'existence de la poliomyélite aiguë de l'adulte, nous la considérons comme très rare, incomparablement plus rare que celle de l'enfance.

ÉTIOLOGIE. — Duchenne (de Boulogne) invoquait surtout, comme causes de la maladie, le froid brusque, les fatigues musculaires, le

(1) M. Meyer, Die Electricität in ihren Anwendung an die pratische Med. Berlin, 1868.

(2) Dejerine, *Arch. de phys.*, 1890.

traumatisme. Franz Müller ne reconnaissait même comme seule cause que le froid humide. Une expérience de Feinberg semblait démontrer ce rôle capital du froid : en projetant un jet d'éther à plusieurs reprises sur un lapin rasé, cet auteur était parvenu à déterminer une myélite, avec paraplégie et incontinence des urines.

Mais aujourd'hui la théorie infectieuse règne sans conteste. Comme la paralysie infantile, la paralysie spinale aiguë de l'adulte peut se montrer au cours d'une fièvre éruptive, rougeole, variole, scarlatine, la fièvre typhoïde, la malaria (Laveran), la grippe. Au cours des épidémies de paralysie infantile observées par Cordier, Médin, Caverley, Macphail, les adultes étaient frappés comme les enfants.

La maladie éclate entre vingt et quarante ans, plus tôt chez les individus déjà atteints d'une paralysie infantile (Sauze) (1), exceptionnellement plus tard (cinquante-huit ans [Bikeles]). Les hommes seraient plus souvent frappés que les femmes (Sauze donne la proportion de 47 hommes pour 17 femmes).

SYMPTOMATOLOGIE. — Période de début. — Chez un individu en bonne santé éclatent brusquement des symptômes d'infection générale. En proie à une courbature très accentuée, le malade accuse des douleurs vives, excruciantes ou fulgurantes, erratiques et diffuses, sans rapport avec la distribution des nerfs. Plus intenses dans les muscles qui seront atrophiés, elles atteignent leur maximum en quelques instants, rarement en plusieurs jours; elles se montrent à la nuque, descendent le long du rachis et s'irradient dans les membres. Constantes pour la plupart des auteurs, ces douleurs feraient défaut pour Leyden.

En même temps la fièvre s'allume et atteint rapidement 39°, 40° et plus. Des troubles digestifs, nausées, vomissements, diarrhée, de la céphalalgie, du délire, exceptionnellement des érythèmes, des sueurs complètent le tableau clinique. Cette période aiguë préparalytique dure vingt-quatre à quarante-huit heures; puis l'état général s'améliore en même temps que la paralysie apparaît. — Cette première période peut d'ailleurs manquer complètement.

Période de paralysie. — La paralysie s'établit vite, en une demi-heure (Gombault), plus souvent en quelques jours (deux à trois jours), exceptionnellement en une semaine. Elle frappe d'emblée un grand nombre de muscles, sans ordre apparent : c'est une paralysie massive. Il est exceptionnel de la voir évoluer par étapes. D'un coup les quatre membres peuvent être pris ; plus souvent elle se montre sous forme de paraplégie, et alors ce sont les membres inférieurs qui sont le plus souvent frappés.

(1) Sauze, Th. de Paris, 1881.

Comme formes plus rares encore nous signalerons les monoplégies, les hémiplégies et les paralysies croisées. Tous les muscles de la vie de relation peuvent être atteints. Exceptionnellement les muscles de la face et des yeux sont touchés (Edwards). La paralysie est et reste flasque, les réflexes tendineux sont abolis. La contractilité électrique est diminuée, et dans les muscles définitivement condamnés la réaction de dégénérescence apparaît vite. En général il n'y a pas de troubles sensitifs; cependant on a signalé parfois des anesthésies, ou des hyperesthésies localisées (Sauze); Franz Müller a observé des douleurs provoquées par la pression des masses musculaires, et par les mouvements passifs. Les sphincters sont le plus ordinairement conservés.

Période de régression et d'atrophie. — La paralysie abandonne une partie des muscles qu'elle avait primitivement atteints, pour se localiser sur certains muscles ou groupes musculaires. Il y a donc des muscles qui récupèrent leurs mouvements, tandis que d'autres sont frappés d'atrophie. La rétrocession de la paralysie peut être plus ou moins complète, si bien que finalement il peut n'y avoir qu'un petit nombre de muscles paralysés. L'atrophie a une marche rapide, et s'accompagne de réaction de dégénérescence. Les muscles atrophiés sont parfois agités de secousses fibrillaires; les réflexes tendineux sont abolis. En même temps, le membre se refroidit, la peau se cyanose, et souvent se recouvre de sueurs froides.

Les déformations consécutives sont variables suivant les muscles atteints. Le pied bot est la plus fréquente de ces déformations. Mais comme la paralysie frappe des adultes, dont le développement est achevé, il ne peut y avoir ni arrêt de développement ni inégalité dans la longueur des membres. Les os, en particulier, sont à peine ou pas du tout frappés par l'atrophie.

ÉVOLUTION. — La maladie présente dans son ensemble une marche rapide; son évolution se fait en quelques semaines et rapidement elle arrive à la période d'atrophie.

La paralysie spinale aiguë de l'adulte laisse à sa suite des atrophies et des paralysies persistantes. Parfois l'atrophie continue lentement et progressivement son évolution, et la paralysie spinale aiguë se continue par une atrophie spinale progressive. La mort peut survenir, soit dès le début et par l'intensité des phénomènes infectieux, soit par extension de la paralysie au diaphragme.

Le pronostic doit donc être réservé.

DIAGNOSTIC. — Début fébrile infectieux, paralysie rapide et complète, atrophie secondaire après rétrocession partielle de la paralysie, tels sont les éléments du diagnostic.

L'*hématomyélie* présente également un début aigu, mais il n'y a

généralement pas de fièvre; par contre, elle s'accompagne toujours de troubles de la sensibilité et des sphincters; le plus souvent les réflexes sont exagérés.

Dans les *myélites aiguës*, les troubles de la sensibilité et des sphincters, la production rapide d'une escarre sacrée permettront de faire le diagnostic.

En faveur des *méningites*, plaident les contractures, les raideurs de la nuque, les troubles sensitifs et sphinctériens.

La marche progressive et envahissante de la paralysie fera reconnaître la *maladie de Landry*.

Quant aux *atrophies myélopathiques progressives*, la lenteur de l'évolution ne permet pas la confusion.

Si parfois il est facile de distinguer la poliomyélite antérieure aiguë de la *polynévrite*, parfois aussi ce diagnostic est très difficile, sinon même impossible. En faveur de la polynévrite on peut cependant invoquer les caractères suivants : la paralysie se développe plus lentement et affecte une marche symétrique; de même que l'atrophie consécutive, elle suit plus régulièrement la topographie des nerfs périphériques. Ces derniers sont douloureux à la pression. L'existence de troubles de la sensibilité fera admettre plus volontiers la polynévrite; on se rappellera cependant que daus la forme motrice de la polynévrite s'il existe de l'hyperesthésie à la pression des nerfs et des muscles, par contre la sensibilité objective est intacte. La participation des nerfs crâniens à la paralysie est aussi en faveur de la polynévrite.

Dans la névrite *à début apoplectiforme* du plexus brachial (Dubois, Dejerine) par hémorragie dans le plexus, le début est foudroyant, les douleurs sont plus ou moins intenses et la sensibilité objective est altérée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les autopsies de paralysie spinale aiguë de l'adulte sont très rares ; il est indispensable de les rappeler pour juger de la nature et de la localisation des lésions.

La première en date appartient à Gombault, qui attribue la maladie à une altération des cellules des cornes antérieures de la moelle; mais dans ce cas les cellules ne présentaient qu'une simple pigmentation qu'explique l'âge du malade (Leyden, Westphal, Dejerine). Cette observation n'est donc pas démonstrative.

Les autopsies de Eisenlohr (1879), Dejerine (1890) ont démontré ce fait aujourd'hui admis par tous les auteurs (Raymond, Macphail, Caverley, Hammond, etc.), que souvent, à l'autopsie de ces malades, on ne trouve aucune lésion des cellules de la moelle, mais uniquement une lésion des nerfs périphériques. En d'autres termes, il est incontestable que, dans l'immense majorité des cas, la

paralysie spinale aiguë de l'adulte est non pas une myélite, mais une polynévrite.

La poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte peut-elle exister en tant que poliomyélite et relever d'une lésion uniquement médullaire? A l'appui de cette opinion Raymond, Ballet, ont invoqué les observations suivantes : Rissler, à l'autopsie pratiquée après huit jours de maladie, voit les cellules de la moelle tuméfiées, mais il ne semble pas avoir été fait d'examen des nerfs périphériques; Williamson trouve une infiltration considérable des cornes antérieures, par des cellules rondes, et il est impossible de découvrir des cellules nerveuses; en outre les racines antérieures contiennent beaucoup de fibres dégénérées et infiltrées de cellules rondes, il en est de même pour les nerfs sciatiques. Schultze pratique l'examen nécropsique d'un malade atteint depuis vingt mois : le microscope montre que les cellules des cornes antérieures de la région lombaire ont à peu près disparu sur toutes les coupes ou sont très réduites de volume. Dans son observation, Friedländer signale la destruction des cellules des cornes antérieures de la région lombaire et dorsale; dans les nerfs sciatiques, le nombre des cylindraxes est diminué et il y avait des vides plus ou moins grands à la coupe. Edwards ajoute un fait dû à Edes dans lequel les cellules des cornes antérieures lombaires étaient vacuolaires; sur quelques-unes le noyau était émigré à la périphérie ou absent.

Ces observations ne sont pas démonstratives. Dans trois (Rissler, Schultze, Edes) il n'est pas fait mention des nerfs périphériques; d'autre part nous connaissons bien aujourd'hui les lésions des cellules nerveuses qui suivent les altérations des nerfs périphériques, et rien ne démontre que dans les deux autres observations il ne s'agissait pas de réaction à distance de la cellule nerveuse, réaction consécutive à une lésion primitive du nerf périphérique.

En d'autres termes, et tout en admettant la possibilité du fait, nous tenons à faire remarquer que, jusqu'ici, nous ne possédons pas encore d'autopsie dans laquelle une *lésion en foyer*, analogue à celle de la paralysie infantile, ait été constatée.

TRAITEMENT. — A la période aiguë, on aura recours aux antiphlogistiques et aux révulsifs. Les émissions sanguines générales et surtout locales (sangsues, ventouses scarifiées le long de la colonne vertébrale), pourront être utilement employées s'il existe un état inflammatoire très marqué; dans le même but, on appliquera de la glace en permanence sur le rachis. Les purgatifs salins et drastiques, le calomel rendront des services comme antiseptiques intestinaux. A l'intérieur, on prescrira l'ergot de seigle, la belladone.

A la période de paralysie, l'électricité devient le vrai moyen de traitement, mais seulement quand la période aiguë est terminée.

Huet conseille les courants continus, faibles (5 à 12 milliampères), descendants et ascendants le long du rachis; il est bon de soumettre les nerfs et les muscles aux courants continus qui sont stimulants (le pôle positif sur le rachis), ainsi qu'aux courants induits faibles, à rares intermittences, qui sont toniques et trophiques. Ce traitement peut être poursuivi des mois et des années, avec quelques jours d'intervalle chaque mois; il n'est abandonné que si, malgré son emploi prolongé, on n'obtient aucune amélioration. Les déformations consécutives sont justiciables du même traitement que dans la paralysie infantile et la maladie de Little.

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE SUBAIGUE.

HISTORIQUE. — C'est à Duchenne (de Boulogne) que l'on doit d'avoir isolé cette variété de myélite, sous le nom de *paralysie générale spinale antérieure subaiguë*. Appuyée par les observations de Cornil, Weber, Oppenheim, Raymond, Blocq et Marinesco, l'existence de cette entité morbide a été combattue par d'autres auteurs qui la considèrent non comme une myélite, mais bien comme une polynévrite (Dejerine).

ÉTIOLOGIE. — Cette affection rare apparaît dans la seconde moitié de l'âge adulte, entre trente-cinq et cinquante ans. Comme pour les autres poliomyélites, on a successivement incriminé le froid, le traumatisme. Le rôle des maladies infectieuses est moins évident que pour les poliomyélites aiguës; par contre, les maladies dyscrasiques, le diabète (Nonne), les intoxications, le plomb (Ede), semblent jouer un rôle dans le développement de la maladie.

SYMPTOMATOLOGIE. — Jusque-là bien portant, le malade accuse une lassitude générale, qui augmente progressivement, s'accompagne de malaise et arrive peu à peu à la paralysie. Le plus souvent, elle commence par l'un des membres inférieurs, envahit l'autre jambe, s'arrête à cette paraplégie ou gagne les membres supérieurs et aboutit à une quadriplégie.

Cette paralysie débute le plus souvent par les membres inférieurs, puis envahit le tronc et les membres supérieurs. En même temps que les muscles se paralysent, ils s'atrophient. Les réflexes tendineux disparaissent, les muscles présentent souvent des contractions fibrillaires. L'examen électrique montre la réaction de dégénérescence complète ou partielle, mais il n'y a pas parallélisme absolu entre la réaction de dégénérescence et la paralysie (Oppenheim).

La sensibilité, sauf le cas exceptionnel de sclérose combinée concomitante (Oppenheim, Schuster), reste absolument normale. Il n'y

a pas de troubles des sphincters. Par contre, on observe assez souvent des troubles vaso-moteurs : cyanose et refroidissement des membres paralysés.

Après avoir commencé par les membres inférieurs, la maladie envahit les membres supérieurs. La motilité volontaire diminue, puis disparaît. L'atrophie suit la paralysie, mais moins rapidement que dans les poliomyélites aiguës ; elle est d'ailleurs presque toujours très incomplète ; elle suit le même ordre d'envahissement que la paralysie.

Plus rarement, la maladie suit une marche descendante et, après avoir envahi les membres supérieurs, s'étend sur les membres inférieurs; l'évolution serait peut-être un peu moins longue dans ces cas. Exceptionnellement la maladie revêt une forme hémiplégique ou croisée. Suivant Vulpian, la maladie pourrait même envahir les noyaux bulbaires et entraîner la mort par troubles asphyxiques ou syncope.

ÉVOLUTION. — D'ordinaire, la maladie a une marche progressivement envahissante, ascendante ou descendante. Assez souvent, après quelques mois de cette évolution, elle peut s'arrêter et rester des années stationnaire. Parfois, après avoir envahi les muscles du cou, du tronc et de la respiration, elle condamne le malade à l'immobilité absolue au lit et elle amène à la mort par la production de troubles respiratoires. Par contre, la maladie peut, après s'être arrêtée, s'améliorer d'une manière considérable et même aboutir à la guérison complète après un temps variable, des mois ou des années.

Landouzy et Dejerine ont décrit sous le nom de *paralysie générale spinale à marche rapide et curable* une variété de poliomyélite aboutissant à la guérison. Rapidement, sans fièvre, le malade éprouve une grande faiblesse des membres inférieurs ; la marche, la station debout deviennent difficiles ; en quinze jours, un mois ou plus, les membres supérieurs se prennent, ainsi que les muscles du tronc, de l'abdomen et du rachis. La paralysie envahit tous les muscles du corps, sauf la face qui est respectée. Complète, symétrique, la paralysie reste flasque, les réflexes sont abolis. Les muscles paralysés s'atrophient, c'est une atrophie en masse qui frappe toute la musculature. Les sens spéciaux, la sensibilité générale sont conservés; cependant, le sens stéréognostique peut être atteint, et le malade est obligé de regarder un objet pour le bien sentir ; parfois aussi, il accuse des fourmillements. Après quelques semaines, et assez rapidement, la paralysie disparaît et le malade guérit complètement. Chez un malade qui avait succombé à une affection intercurrente, Landouzy et Dejerine ont trouvé des lésions des cellules des cornes antérieures de la moelle.

DIAGNOSTIC. — Suivant la rapidité d'évolution, le diagnostic devra être fait avec la polynévrite motrice, la sclérose latérale amyotrophique, la poliomyélite antérieure aiguë, ou avec l'atrophie spinale Aran-Duchenne.

La *poliomyélite aiguë* présente une dissociation plus nette des deux phases paralytiques et atrophiques; le début se fait par des phénomènes infectieux fébriles.

Dans l'*atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne*, l'atrophie précède la paralysie; l'affection débute le plus souvent par les petits muscles des mains, s'étend lentement et ne gagne que rarement et tardivement les membres inférieurs.

La *sclérose latérale amyotrophique* est une paralysie atrophique avec contracture et exagération des réflexes.

La *polynévrite systématisée motrice* se reconnaît à la douleur des nerfs à la pression, la tendance à la guérison. La *névrite mixte* présente des troubles de la sensibilité.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les autopsies de paralysie spinale antérieure subaiguë sont encore rares (Nonne, Charcot, Oppenheim). Dans le cas d'Oppenheim il existait une atrophie des cellules des cornes antérieures et des cylindraxes qui en partent. La lésion se limitait à la substance grise antérieure, qui était réduite à un tissu cicatriciel, fibroïde; la substance blanche était normale ou ne présentait que quelques rares fibres atrophiées. Dans deux cas, Philippe et Cestan (1) ont trouvé des altérations cellulaires analogues à celles de la sclérose latérale amyotrophique, avec laquelle la poliomyélite antérieure subaiguë leur paraît avoir une certaine parenté, c'est-à-dire une atrophie simple des cellules, un ratatinement avec chromatolyse poussiéreuse, sans vacuolisation. Ces auteurs affirment l'absence de polynévrite, bien qu'ils aient vu quelques gaines vides dans le sciatique et que la plupart des fibres fussent amincies et beaucoup plus grêles que normalement : l'examen histologique des nerfs n'est pas suffisamment détaillé.

Dans l'autopsie rapportée par l'un de nous avec Sottas (2) et ayant trait à un cas dans lequel une amélioration considérable était survenue au bout de plusieurs années, les lésions cellulaires ainsi que celles des racines antérieures étaient beaucoup moins accusées que celles des nerfs moteurs périphériques et il s'agissait certainement d'une polynévrite motrice avec lésions médullaires consécutives.

En résumé, la paralysie spinale antérieure subaiguë peut être

(1) Philippe et Cestan, Deux cas avec autopsie d'amyotrophie spinale antérieure subaiguë (*Congrès internat. de méd.*, Paris, 1900).

(2) Dejerine et Sottas, Sur un cas de polynévrite motrice à marche lente — paralysie spinale antérieure subaiguë — avec lésions médullaires consécutives (*Soc. de biologie*, 15 février 1896).

actuellement envisagée comme un syndrome dont le substratum anatomique est, soit une polynévrite motrice, soit une cellulite (Philippe et Cestan) des cornes antérieures de la moelle.

TRAITEMENT. — Le traitement est le même que pour les poliomyélites aiguës.

PARALYSIE ASCENDANTE AIGUE

(MALADIE DE LANDRY).

HISTORIQUE. — Landry (1) a décrit en 1859, sous le nom de *paralysie ascendante aiguë*, une forme clinique déjà obervée par Ollivier (d'Angers), Sandras, etc. La paralysie extenso-progressive débute par l'extrémité des membres, remonte vers leur racine et atteint par une marche plus ou moins rapide la généralité des muscles du corps, y compris parfois les muscles respiratoires; cette paralysie, toujours flasque, peut s'accompagner parfois de troubles sensitifs; les sphincters et l'intelligence restent intacts. La marche régulièrement ou irrégulièrement *progressive* de l'affection reste la caractéristique de la maladie. D'après Landry cette paralysie ascendante offrait avec la myélite aiguë beaucoup de points de ressemblance, mais il l'en sépara cependant à cause de l'absence de lésions appréciables du côté du système nerveux.

Pendant une première période, en effet, les autopsies et les examens microscopiques donnèrent des résultats absolument négatifs; l'examen histologique de la moelle épinière pratiqué par Cornil dans un cas des plus démonstratifs de paralysie ascendante aiguë rapporté par Pellegrino-Lévi (1865), ne laissa constater aucune espèce de lésion : il en était de même pour le malade de Hayem (1869), à l'autopsie duquel la substance grise paraissait congestionnée, mais les coupes microscopiques ne donnèrent aucun résultat et il en fut de même pour celui de Chalvet (1871) (2). Cette affection fut considérée comme une paralysie essentielle (Landry, Ranvier, Cornil, Ch. Robin, Hayem). Bientôt, avec l'étude plus complète des poliomyélites, il y eut une tendance à rattacher la maladie de Landry à la poliomyélite antérieure aiguë ou à la paralysie spinale antérieure subaiguë de Duchenne (Petit fils, 1873). Plus tard l'examen microscopique est complété par celui des nerfs et Westphal ayant examiné des fragments du nerf crural et des nerfs crâniens, qui d'ailleurs étaient sains, était enclin à regarder la paralysie ascendante aiguë comme la manifestation d'une intoxication générale. L'observation d'Eichhorst est déjà plus importante ; ce qui a frappé surtout cet

(1) Landry, Note sur la paralysie ascendante aiguë (*Gaz. hebd.*, 1859).
(2) Chalvet, Th. de doctorat, Paris, 1871.

auteur c'est la congestion très marquée des tissus nerveux aboutissant à l'hémorragie interstitielle, par contre il n'a constaté la névrite que dans un petit nombre de tubes nerveux; Eichhorst (1) envisage néanmoins la paralysie ascendante comme une névrite ascendante aiguë.

L'attention fut davantage attirée sur l'examen des nerfs, et dans plusieurs cas (Dejerine), on ne trouva que des lésions de névrite.

En raison de l'intégrité de l'axe cérébro-spinal et des lésions profondes des nerfs, la paralysie ascendante aiguë fut considérée comme une variété de névrite (Dejerine (1879) (2), Leyden, Pitres et Vaillard, Nauwerk et Barth, Kahler et Pick, Ross). Non seulement les nerfs périphériques, mais les racines antérieures sont trouvées très malades malgré l'absence de toute altération de la substance grise de la moelle épinière.

Par contre, plusieurs observations furent publiées dans lesquelles la moelle épinière était gravement altérée, tandis que les nerfs périphériques étaient sains (Kümmel, Hoffmann, Eichhorst, Guizetti, etc.).

Actuellement, il est impossible de se ranger à une opinion aussi tranchée dans un sens ou dans l'autre. Des observations récentes et la théorie du neurone font concevoir d'une autre manière la maladie de Landry. La paralysie ascendante aiguë est une affection du neurone moteur périphérique et, suivant que celui-ci est frappé dans la cellule d'origine ou dans son prolongement cylindraxile, la maladie relève d'une poliomyélite ou d'une polynévrite. La paralysie ascendante aiguë n'est donc qu'un syndrome, et à côté de la maladie de Landry polynévritique, il faut faire place à la maladie de Landry poliomyélitique : c'est cette dernière forme que nous aurons surtout en vue ici.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'existence de la poliomyélite ascendante s'appuie sur plusieurs observations, les unes anciennes, les autres plus récentes.

Hayem notait une congestion médullaire intense avec myélocytes nucléaires remplis de granulations grisâtres. Lockhart-Clarke et Harley signalaient la désintégration granuleuse de la moelle. Chalvet observa que les cellules nerveuses ont une coloration jaunâtre, elles sont tuméfiées; le noyau est arrondi, vésiculeux, et prend mal les colorants. Mais ces cas manquent de précision, et, pour les deux premiers au moins, les lésions sont banales sans aucun caractère pathologique (Westphal).

Aux observations suivantes, où l'on a trouvé des lésions spinales, on peut reprocher que les nerfs n'ont pas été examinés : Klebs

(1) H. Eichhorst, Neuritis acuta progressiva (*Virchow's Arch.*, 1877).

(2) J. Dejerine, Recherches sur les lésions du système nerveux dans la paralysie ascendante aiguë. Th. de Paris, 1879.

relate des altérations dégénératives des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle, avec thrombose de l'artère centrale de la moelle. Diller et Meyer n'ont observé aucune lésion des cellules des cornes antérieurs de la moelle, mais les faisceaux pyramidaux, cérébelleux directs et postérieurs sont partiellement dégénérés.

Parmi les observations où, à côté de lésions médullaires, on a noté l'intégrité des nerfs périphériques, il faut citer celles de Hoffmann, Immermann, Œttinger et Marinesco (1), Marie et Marinesco (2), Ballet et Dutil, Remlinger, Bailey et Ewing, Courmont et Bonne. Ces observations prouvent l'existence de la maladie de Landry par lésion des centres nerveux. Mais ces lésions sont loin d'être toujours les mêmes, identiques dans tous les cas; bien au contraire, elles frappent par leur diversité même.

La moelle, le bulbe et le cerveau peuvent présenter des altérations, soit simultanément, soit isolément; la lésion peut être diffuse, comme elle peut être localisée; mais le plus souvent elle se caractérise par une extraordinaire dissémination, l'irrégularité, le défaut de symétrie comme dans la sclérose en plaques (Bodin) (3), et en des points très voisins, distants de quelques millimètres, l'aspect de la coupe devient complètement différent; cependant la lésion peut se systématiser aux cornes antérieures de la moelle (Immermann, Courmont et Bonne) (4).

Lorsque l'on procède à l'examen macroscopique de la moelle, un fait frappe d'abord : l'extrême vascularisation de l'organe; les méninges sont congestionnées, les vaisseaux de la moelle, artères, veines, sont gorgés de sang; sur la surface de coupe la moelle montre par places des points congestionnés, rougeâtres, ou même de véritables foyers hémorragiques. Souvent même comme gorgée de suc, elle fait saillie à la surface de section (Œttinger et Marinesco, Marie et Marinesco).

Le microscope montre l'importance de ces lésions vasculaires. Les vaisseaux, artères, veines et capillaires, sont fortement dilatés et remplis de globules sanguins. Leurs parois peuvent être normales et il s'agit alors de congestion simple; le plus souvent elles sont infiltrées de leucocytes qui forment autour du vaisseau un véritable manchon, ou sont accumulés sous forme de nodules infectieux. Cette endopérivascularite peut aboutir à la thrombose, que Klebs considère à tort comme la lésion fondamentale de la maladie de Landry. Souvent il se produit des hémorragies, ou de petits foyers de ramollissement;

(1) Œttinger et Marinesco, De l'origine infectieuse de la maladie de Landry (*Sem. méd.*, 1895).

(2) Marie et Marinesco, *Soc. méd. des hôp.*, 18 octobre 1895.

(3) Bodin, Essai sur les paralysies ascendantes aiguës. Th. de Paris, 1896.

(4) Courmont et Bonne, *Arch. de neurol.*, 1899, t. II.

exceptionnellement toute la moelle prend un aspect puriforme (Marie et Marinesco).

La méthode de Nissl montre dans les cellules des modifications multiples (OEttinger et Marinesco, Marie et Marinesco, Ballet et Dutil (1), Remlinger, Bailey et Ewing (2), Courmont et Bonne). Les éléments chromatophiles disparaissent, soit à la périphérie, soit autour du noyau, soit en un point de la cellule. Outre cette chromatolyse il se forme des vacuoles. Le noyau se colore mal ; de central il se déplace vers la périphérie, fait saillie à la surface de la cellule et peut être expulsé du corps cellulaire. Le cylindraxe est tuméfié ; les prolongements protoplasmiques sont rompus, cassés, fragmentés. Les cellules névrogliques sont en prolifération. Dans la substance blanche, généralement moins touchée, le cylindraxe est augmenté de volume ; la myéline, d'abord fragmentée, se résorbe ensuite.

En résumé, il s'agit dans ces cas d'une myélite suraiguë revêtant des aspects divers, suivant l'intensité respective des altérations parenchymateuses, vasculaires et interstitielles, et suivant leur répartition. Les lésions ne sont pas toujours exclusivement médullaires, elles peuvent être à la fois médullaires et névritiques ; les symptômes cérébraux observés chez quelques malades semblent prouver que tout l'axe cérébro-spinal peut être envahi, d'où la très grande variabilité de la symptomatologie et de l'évolution clinique.

Lorsque les modifications cellulaires se bornent à de la chromatolyse, à l'excentricité du noyau, elles sont comparables à celles qui se produisent après la section d'un nerf ou même au cours de quelques névrites : elles sont secondaires plutôt que primitives.

SYMPTOMATOLOGIE. — La description suivante s'applique plus particulièrement à la maladie de Landry par lésion médullaire.

La paralysie ascendante se rencontre le plus souvent chez l'homme, très rarement chez la femme. C'est une maladie de l'âge adulte : dix-neuf, vingt, vingt-deux, vingt-trois, trente-trois, trente-six (deux observations), cinquante-huit ans.

Le début de la maladie est essentiellement variable suivant les cas : le malade de OEttinger et Marinesco est frappé au cinquième jour de l'évolution d'une variole bénigne ; celui de Ballet et Dutil souffrait de la grippe ; le malade de Remlinger avait eu huit accès d'impaludisme. Dans tous les autres cas, la maladie avait frappé l'individu en bonne santé. Parfois elle s'annonce pendant vingt-quatre à quarante-huit heures par des troubles de la santé générale. La température s'élève à 38°, 39° ; avec la fièvre apparaît un malaise général, parfois aussi des vomissements (Ballet et Dutil, Bailey et Ewing) ; parfois aussi les douleurs ouvrent la scène, dou-

(1) Ballet et Dutil, *Soc. méd. des hôp.*, 25 octobre 1895.
(2) Bailey et Ewing, *The New-York med. Journ.*, 4 et 11 juillet 1896.

leurs dans les membres, rachialgie, douleurs généralisées (Marie et Marinesco, Ballet et Dutil, Remlinger).

Alors apparaissent les troubles moteurs caractéristiques de la maladie. Les membres inférieurs sont frappés de parésie qui va rapidement en s'accentuant et aboutit à la paralysie complète et absolue.

La paralysie est flasque et reste telle pendant toute la durée de l'évolution. Les réflexes patellaires sont abolis; les réflexes cutanés peuvent être conservés (Hoffmann) ou abolis. L'état de la sensibilité varie suivant les cas : le plus souvent elle est normale (Hoffmann, Immermann, Ballet et Dutil, Bailey et Ewing, Remlinger); parfois elle est diminuée (OEttinger et Marinesco, Courmont et Bonne), mais cette perversion de la sensibilité peut être passagère, et, d'abord diminuée, la sensibilité revient ensuite. A ces troubles objectifs peuvent s'adjoindre des troubles subjectifs de la sensibilité, douleurs, fourmillements, qui le plus souvent du reste font défaut. Les réactions électriques sont normales; il n'y a pas d'atrophie musculaire, pas de tendance aux escarres. Les muscles et les nerfs peuvent être douloureux à la pression (Marie et Marinesco). On peut voir des troubles vaso-moteurs, des érythèmes (Marie et Marinesco). La fièvre se traduit par une élévation notable de la température qui dans certains cas atteint 39° et 40°, et une accélération du pouls qui monte à 120 pulsations et plus.

Dès son installation, la paralysie montre la tendance progressivement envahissante. Les sphincters peuvent être pris dès le début de la maladie, qui s'annonce par une rétention d'urine complète ou incomplète (Marie et Marinesco, OEttinger et Marinesco); parfois les sphincters se prennent après les membres inférieurs (Ballet et Dutil, Immermann, Courmont et Bonne); parfois aussi ils sont respectés (Bailey et Ewing, Remlinger).

La paralysie envahit les membres supérieurs, où elle reste flasque; elle présente d'ailleurs les mêmes caractères qu'aux membres inférieurs. Puis à leur tour les *nerfs bulbaires* se prennent. La respiration s'accélère, est gênée et pénible; le diaphragme se paralyse, la dyspnée devient progressivement croissante, irrégulière et suspirieuse ou revêt le type de Cheyne-Stokes. La voix est rauque, nasonnée, la langue et les lèvres se paralysent, la dysarthrie aboutit à l'aphonie complète. La déglutition est difficile; le malade avale de travers et les aliments refluent par les fosses nasales ou tombent dans le larynx; le réflexe massétérin disparaît, le nerf facial peut présenter un certain degré de parésie (Remlinger); Bailey et Ewing ont signalé un léger ptosis. Le pouls devient petit, mou et incomptable et le malade succombe à l'asphyxie croissante, ayant conservé intacte son intelligence, ou étant en état de délire. Mais l'envahissement du bulbe n'indique pas forcément la terminaison

fatale ; les phénomènes peuvent rétrocéder et le malade succombe à une complication (pneumonie [Immermann]).

ÉVOLUTION. — L'évolution des accidents se fait progressivement, régulièrement, prenant successivement tous les noyaux moteurs de la moelle. Elle est parfois si rapide qu'en trois jours elle aboutit à la mort (OEtinger et Marinesco) ; plus souvent elle est plus lente et la terminaison fatale ne se produit qu'après cinq jours (Courmont et Bonne), sept jours (Ballet et Dutil), onze jours (Bailey et Ewing), douze jours (Remlinger, Marie et Marinesco), quinze jours (Hoffmann).

Le pronostic est-il toujours fatal ? Il est difficile de répondre d'une façon catégorique à cette question. On ne peut affirmer le siège de la maladie de par la clinique seule, et par suite il est difficile de dire si une lésion si étendue des centres nerveux peut guérir. Cependant le pronostic est plus grave quand les centres nerveux sont atteints, que lorsque les nerfs périphériques sont seuls touchés, bien que la forme névritique amène souvent la mort. On peut dire que, lorsque les centres sont lésés, il reste toujours quelque trace de la lésion et que la *restitutio ad integrum* est impossible.

ÉTIOLOGIE. — La maladie de Landry poliomyélitique peut apparaître sans cause apparente ; mais elle peut aussi se montrer à la suite d'une maladie infectieuse (*variole* [OEttinger et Marinesco], *grippe* [Ballet et Dutil]).

Primitive, l'affection éclate par un syndrome fébrile avec douleurs, vomissements, état général mauvais, qui impose l'idée d'une maladie infectieuse.

Cette origine infectieuse de la poliomyélite type Landry est de plus en plus démontrée par les recherches bactériologiques actuelles. Marie et Marinesco trouvent en grande abondance dans la moelle, le bulbe et le cerveau, un microbe présentant de grandes ressemblances avec la bactéridie charbonneuse. Dans l'observation d'OEttinger et Marinesco, le canal épendymaire contenait une quantité de microbes, diplocoques et streptocoques. L'infection médullo-bulbaire du malade de Remlinger était due au streptocoque. Courmont et Bonne ont trouvé un microorganisme rappelant par certains côtés le méningocoque, mais se rapprochant surtout du streptocoque. Chantemesse et Ramond ont rencontré dans les organes et le liquide céphalo-rachidien d'individus ayant succombé à une paralysie ascendante épidémique, un bacille voisin du proteus : l'inoculation au lapin ou l'injection des toxines reproduisaient les mêmes lésions.

Si l'on rapproche ces faits des observations de myélites infectieuses aujourd'hui bien connues, on n'aura aucune peine à admettre que la paralysie ascendante poliomyélitique est produite par un microbe. Mais

ce microbe n'est pas toujours le même ; la paralysie ascendante poliomyélitique n'est pas due à un microbe spécifique, et peut être produite par des microbes variés.

Reste à expliquer la marche progressivement et régulièrement envahissante de la maladie. Plusieurs hypothèses ont été avancées ; aucune n'est absolument satisfaisante. La propagation de cellule à cellule, très admissible pour la moelle, ne saurait s'appliquer au bulbe où les divers noyaux moteurs sont nettement séparés et individualisés. La propagation de l'infection par les vaisseaux de la moelle est difficilement conciliable avec la systématisation parfaite de la lésion aux cornes antérieurs (Courmont et Bonne, Immermann). Courmont et Bonne admettraient volontiers une propagation de l'infection par le liquide céphalo-rachidien ; mais il resterait à expliquer la localisation exclusive à la colonne motrice dans plusieurs cas. En somme il n'existe pas actuellement d'explication suffisante de la marche progressivement envahissante de la maladie.

DIAGNOSTIC. — L'intensité des phénomènes sensitifs subjectifs et objectifs, l'intégrité des sphincters, la douleur à la pression des troncs nerveux, l'évolution plus lente sont en faveur de l'origine *polynévritique* de la maladie. Mais, pris en lui-même, aucun de ces caractères n'a de valeur absolue : si on se base uniquement sur les observations suivies d'un examen anatomo-pathologique complet, on voit que même dans les formes poliomyélitiques, les troubles sensitifs subjectifs et objectifs peuvent exister, les sphincters peuvent être respectés, la pression des troncs nerveux peut être douloureuse. C'est donc sur l'ensemble symptomatique et non sur tel ou tel symptôme qu'il faut baser le diagnostic : le début par des troubles subjectifs de la sensibilité, l'envahissement simultané de nerfs crâniens et de nerfs des membres inférieurs, la rétrocession progressive de la paralysie et la *restitutio ad integrum* appartiennent plutôt à la polynévrite ; car la poliomyélite, lésion irrémédiable des cellules médullaires, laisse toujours à sa suite, sous forme d'atrophies et de paralysies, des traces indélébiles de son existence.

Le diagnostic doit être encore fait avec les *paralysies intermittentes* et les *paralysies périodiques*. Les premières se rencontrent chez d'anciens paludéens, sont accompagnées de troubles de la sensibilité et des sphincters, ne durent que quelques heures et disparaissent avec une sorte de crise sudorale. Elles peuvent affecter le type quotidien ou sérié et sont avantageusement modifiées par la quinine.

Quant aux *paralysies périodiques* (Westphal, Cousot, Hartwig, Goldflam, etc.), elles sont caractérisées par la brusque apparition, chez un sujet jusque-là bien portant, d'une paralysie flasque des quatre membres et du tronc, avec intégrité de la sensibilité et des

sphincters. Le début de l'accès se fait ordinairement la nuit et se termine en général vers midi par le retour complet de la motilité. Ces accès de paralysie peuvent être quotidiens, hebdomadaires ou survenir à une époque plus éloignée. Le diagnostic avec la paralysie ascendante est facile à établir, étant donnée la marche progressive que présente cette dernière affection.

TRAITEMENT (voy. *Myélites aiguës*).

ABCÈS DE LA MOELLE.

L'abcès de la moelle constitue une affection très rare. Cette opinion est déjà exprimée par Calmeil, qui doutait que la moelle pût entrer en suppuration. Les observations peuvent se compter ; les plus connues sont celles d'Ollivier, Jaccoud, Demme, Nothnagel, Ullmann, Eisenlohr, Homèn, Feinberg, Schlesinger, Pribytkoff et Malolietkoff, Mac Ewen, Skala, Arullani, Dogliotti, Cavazzani.

Tous ces faits, sauf ceux de Schlesinger et de Pribytkoff et Malolietkoff, ont été observés chez des hommes, le plus souvent à l'âge adulte, parfois après soixante ans.

L'abcès de la moelle se développe consécutivement à une affection locale (panaris, abcès du poumon, bronchectasie avec gangrène pulmonaire, etc.), ou après un traumatisme. Il est le plus souvent consécutif à une méningite purulente, mais peut se développer sans l'intermédiaire de celle-ci. Il affecte de préférence les renflements lombaire et cervical, gagne en hauteur une étendue parfois énorme (du cône médullaire au deuxième segment cervical [Pribytkoff]).

L'aspect de la moelle varie suivant les cas : tantôt il s'agit d'un renflement localisé ; tantôt la moelle présente une série de renflements séparés par des étranglements.

Développée dans l'épaisseur de la moelle, la collection purulente détruit de proche en proche tous les éléments médullaires. Le germe pathogène varie suivant les cas. Le plus souvent on trouve le staphylocoque (Homèn, Schlesinger, Dogliotti), plus rarement le streptocoque. Pribytkoff et Malolietkoff ont décelé la présence de l'actinomyces.

L'abcès de la moelle débute d'ordinaire brusquement; avec une élévation de température qui peut atteindre 40° et plus, apparaît une paraplégie spasmodique avec perte de la sensibilité objective, douleurs violentes dans les membres paralysés, paralysie des sphincters vésical et anal, douleurs lombaires et rigidité du rachis. Suivant d'ailleurs le siège de l'abcès, les symptômes moteurs et sensitifs sont plus ou moins étendus. Aux symptômes de la localisation médullaire, se joignent le plus souvent les signes de la méningite purulente concomitante.

L'évolution est rapide, et aboutit en quelques jours à la mort.

Le diagnostic de l'abcès est presque impossible à faire : le plus souvent les accidents nerveux sont rattachés à tort à la méningite.

SCLÉROSE EN PLAQUES.

Suivant l'usage, nous décrirons la sclérose en plaques avec les maladies de la moelle, bien que, dans la majorité des cas, les lésions ne s'y localisent pas exclusivement et qu'elles soient distribuées sur toute la hauteur de l'axe cérébro-spinal.

HISTORIQUE. — Il existe dans les atlas de Cruveilhier (1835-1842) et de Carlswell (1838), dans un travail de Türck (1855), dans le traité de Rokitansky (1856), et encore dans d'autres ouvrages (Frerichs, Valentiner), des exemples incontestables de lésions de la sclérose en plaques : dans quelques-uns de ces auteurs, dans Cruveilhier, en particulier, on trouve à côté des lésions l'observation clinique correspondante. Mais ce ne sont là que des observations éparses, et l'individualisation anatomo-clinique de cette affection n'a été réellement introduite dans la science que par Vulpian (1866) et Charcot (1). Ces premiers travaux furent suivis de publications importantes, tant en France qu'à l'étranger, entre autres : la thèse d'Ordenstein (1867) (2), le mémoire de Bourneville et Guérard (1869) (3). La symptomatologie et l'évolution clinique furent complétées dans les leçons de Charcot, qui à côté de la forme classique a distingué les formes frustes de la maladie. Celles-ci ont été également étudiées dans la thèse de Bouicli (1883). Babinski (1885) a apporté une contribution importante à l'étude anatomo-pathologique de la sclérose en plaques (4).

De nombreux travaux ont été publiés à l'étranger sur cette affection, *soit au point de vue clinique* : l'existence des troubles de la sensibilité a été mise en lumière par Oppenheim et Freund (5); les troubles oculaires ont été bien étudiés par Uhthoff (6); Westphal a rapporté des observations de malades qui avaient présenté tous les symptômes de la sclérose en plaques, et à l'autopsie desquels il n'existait aucune lésion; *soit au point de vue anatomique* (Adamkiewicz, Redlich, Huber, Erben, Sander, Popoff, Borst, Probst, etc.). Au point de vue de l'histogenèse, la sclérose, tout d'abord considérée comme la première lésion en date, a été reléguée

(1) Vulpian, *Union médicale*, 1866. — Charcot, Leçons sur les maladies du système nerveux.

(2) Ordenstein, Th. de Paris, 1867.

(3) Bourneville et Guérard, De la sclérose en plaques disséminées. Paris, 1869.

(4) Babinski, Th. de Paris, 1885.

(5) Oppenheim, *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1896. — Freund, *Arch. für Psych.*, Bd. XXII.

(6) Uhthoff, *Arch. für Psych.*, Bd. XXI.

au second plan par de nombreux auteurs, et une plus grande importance est accordée aux lésions parenchymateuses.

ÉTIOLOGIE. — La sclérose en plaques est une maladie de l'âge adulte, elle apparaît ordinairement entre vingt-cinq et trente-cinq ans : un début plus tardif est moins fréquent. Elle était autrefois considérée comme rare chez l'enfant, mais les statistiques des dernières années (Unger, Nolda, Mensi) et de nouvelles observations (Moncorvo, Trotzke, Massalongo et Silvestri, Oppenheim, Nissen) tendent à réformer cette opinion. Ces statistiques ne sont pas toujours aussi convaincantes qu'elles le paraissent au premier abord : si la sclérose en plaques est d'un diagnostic facile dans sa forme classique, elle prête souvent à la confusion dans ses formes frustes ou atypiques, et en l'absence d'autopsie, un grand nombre d'observations n'ont qu'une valeur très restreinte. On ne saurait nier, cependant, que la sclérose en plaques ne se développe chez l'enfant; les observations d'Eichhorst (1) en font foi : elles soulèvent de plus un problème étiologique du plus haut intérêt, puisqu'elles concernent une mère et son enfant; chez l'une et l'autre, l'autopsie a démontré qu'il s'agissait bien d'une sclérose en plaques. Ces observations, uniques jusqu'ici, tendent à faire admettre la possibilité de l'hérédité similaire : de même, plusieurs membres de la même famille auraient été atteints de cette affection (Pélizœus), mais dans ce dernier ordre de faits, il n'a pas été démontré anatomiquement que la sclérose en plaques fût réellement en cause.

Les deux sexes sont également frappés.

L'opinion qui a le plus cours est celle qui reconnaît à la maladie une origine infectieuse (P. Marie) (2). Le typhus, la variole, la rougeole, la scarlatine sont plus fréquemment relevés dans les antécédents des malades : les dernières épidémies d'influenza ont attiré l'attention sur l'influence de cette maladie comme facteur étiologique (Nolda, Massalongo et Silvestri, Rendu, Maixner). La fièvre puerpérale et la diphthérie, l'érysipèle, la dysenterie, le choléra, les fièvres paludéennes ont été plus rarement incriminés. La syphilis n'occupe qu'un rang assez éloigné (P. Marie, Oppenheim) : dans certaines observations, elle est pourtant la seule maladie qui semble avoir joué un rôle dans l'apparition de la sclérose (Babinski, Orlowski, Thomas et Long) (3) : ailleurs, l'hérédo-syphilis est mentionnée (Moncorvo).

L'origine infectieuse de la sclérose en plaques a été combattue par plusieurs auteurs et plus récemment par Krafft-Ebing et par Strüm-

(1) Eichhorst, *Virchow's Arch.*, 1896.
(2) Marie, *Progrès méd.*, 1884.
(3) Orlowski, *Neurol. Centralbl.*, 1897. — Thomas et Long, *Soc. de biologie*, octobre 1899. — Long, Th. de Genève, 1899.

pell. Ainsi, sur vingt-quatre cas qu'il a observés à Erlangen, Strümpell (1) n'a pu établir aucun rapport entre l'apparition de la sclérose en plaques et une infection antérieure : il nie même tout lien étiologique avec les intoxications, même les intoxications métalliques, qui pour Oppenheim et quelques autres seraient un agent étiologique fréquent (plomb, alcool, mercure, oxyde de carbone).

Pour Strümpell, la sclérose en plaques n'est donc pas une maladie d'origine exogène, c'est une maladie endogène, en quelque sorte congénitale : la coexistence dans deux cas d'une hydromyélie, avec ou sans gliose centrale et d'une sclérose multiple, le début de la maladie à un âge relativement peu avancé, enfin certaines particularités anatomiques (l'intégrité du cylindraxe, la distribution des plaques de sclérose, la prolifération de la névroglie) : telles sont les raisons qu'il invoque pour faire remonter à la période embryonnaire le début de l'affection et en faire une anomalie de développement.

Enfin, dans un très petit nombre d'observations, l'apparition des premiers symptômes a été précédée presque immédiatement par une émotion vive ou un traumatisme.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Examen macroscopique. — Les lésions sont, dans la grande majorité des cas, disséminées sur toute la hauteur de l'axe cérébro-spinal (cerveau, isthme de l'encéphale, protubérance, bulbe et moelle, y compris les racines antérieures et postérieures), sous la forme de taches rosées, visibles à travers la pie-mère. On en trouve également sur le trajet de quelques nerfs crâniens : le nerf optique, le nerf olfactif et la cinquième paire.

Sur une coupe pratiquée au niveau d'une tache, on remarque qu'elle occupe une plus ou moins grande partie de la coupe, intéressant des systèmes de fibres très différents et n'épargnant pas la substance grise, contrairement à ce qui a été soutenu par quelques auteurs. Ses bords sont nets et elle tranche sur les tissus sains par son aspect transparent, gélatineux et rosé (chair de saumon). Certaines taches paraissent affaissées et déprimées; d'autres sont, au contraire, turgescentes et font saillie après que la coupe a été faite : les premières représentent des plaques de sclérose anciennes, les autres des plaques jeunes.

Leurs caractères principaux sont d'être irrégulièrement distribuées sur toute la hauteur de l'axe cérébro-spinal, et de ne pas se fixer sur des systèmes de fibres (fig. 45 à 49). Un même faisceau peut être envahi à des niveaux différents sans être malade dans les segments intermédiaires.

Il n'y a pas de région de l'axe cérébro-spinal qui ne puisse être envahie par des plaques de sclérose, mais dans chaque région elles

(2) Strümpell, *Neurol. Centralbl.*, 1896.

ont des lieux de prédilection : ainsi, dans le bulbe, les foyers occupent principalement les pyramides et les olives; dans la protubérance, l'étage antérieur; dans le cerveau, les parois des ventricules, le corps calleux ; dans le cervelet, le corps rhomboïdal ; dans le cerveau et le cervelet, l'écorce est plus rarement atteinte que la substance blanche; dans la moelle, les foyers prédominent au niveau de la substance blanche. Les racines antérieures et postérieures sont aussi atteintes.

Les méninges sont quelquefois légèrement épaissies.

Jusqu'ici l'attention n'a guère été attirée du côté des ganglions rachidiens et du système sympathique.

Examen microscopique. — Sur une dissociation à l'état frais d'un petit fragment prélevé au niveau d'une plaque ancienne déprimée, les tissus malades se présentent sous l'aspect d'un feutrage de fibrilles extrêmement fines formant par place des tourbillons et des faisceaux. Au milieu des fibrilles on distingue quelques noyaux et rarement quelques corps granuleux.

On distingue encore de nombreux vaisseaux à parois très épaisses, mais c'est surtout sur des coupes fines de la moelle, soit transversales, soit longitudinales, qu'on peut se rendre le mieux compte des lésions.

Plaques de sclérose. — Au milieu d'un tissu névroglique extrêmement dense, dont les fibrilles sont pour la plupart orientées longitudinalement (les noyaux sont rares dans les plaques anciennes), mais dont quelques-unes décrivent des tourbillons, il est possible en certains points de distinguer nettement la présence des cylindraxes (fig. 50). L'importance de ce fait a été mise en lumière par Charcot et Vulpian; la persistance du cylindraxe a été également observée par Uthoff et Lubbers dans les plaques de sclérose situées sur le trajet du nerf optique. Cette conservation du cylindraxe explique pourquoi, malgré l'intensité des lésions, le plus souvent il n'existe pas de dégénérescence au-dessous ou au-dessus des plaques de sclérose. Cependant le cylindraxe n'est pas toujours intact, son diamètre est souvent beaucoup plus petit que celui d'un cylindraxe normal. Sur certaines plaques traitées par les méthodes de coloration ordinaires, il est très difficile de différencier les éléments névrogliques des fibres nerveuses. La gaine de myéline a complètement disparu, le cylindraxe est en contact direct avec le tissu névroglique. Enfin d'après Popoff, le tissu fibrillaire ne serait pas composé de fibrilles névrogliques, mais de fibres nerveuses régénérées.

Fig. 45, 46, 47, 48, 49. — *Sclérose en plaques.* — Coupes transversales de la moelle cervicale (fig. 45), de la moelle dorsale (fig. 46, 47, 49) et de la moelle sacrée (fig. 48) ; coloration par la méthode de Weigert-Pal ; grossissement : quatre diamètres et demi. Distribution irrégulière des plaques de sclérose qui sont figurées en blanc ; Dans la région cervicale, le côté gauche de la moelle est réduit dans toutes ses dimensions ; la plaque de sclérose qui occupe la plus grande partie du cordon latéral étant une plaque dense, ancienne.

Fig. 45.

Fig. 46.

Fig. 47.

Fig. 48.

Fig. 49.

Les vaisseaux y sont multipliés, leur paroi est épaissie, hyaline; quelquefois il y a des altérations d'endo-ou de périartérite; mais ces lésions vasculaires ne sont pas constantes (Buchwald, Jolly, Frommann); on trouve parfois des globules blancs sortis des vaisseaux par diapédèse (Frommann, Buchwald et Putzar, Ribbert).

Fig. 50. — *Sclérose en plaques.* — Coupe transversale de la moelle cervicale au niveau des cordons postérieurs; coloration par la méthode de Weigert pour la névroglie; grossissement: obj. E, oc. 2, Zeissl.; plaque de sclérose ancienne. Les points noirs représentent des fibrilles névrogliques coupées perpendiculairement; les taches blanches des cylindraxes ou des fibrilles cylindraxiles sans gaine de myéline; la paroi des vaisseaux est épaissie.

La prolifération du tissu névroglique s'arrête par une limite très nette aux bords du tissu sain. Lorsque la plaque atteint la substance grise, les cellules sont respectées et nullement atrophiées; mais ce n'est pas une règle absolue; d'autre part, la substance grise n'oppose pas une barrière infranchissable aux îlots en voie d'accroissement, contrairement à l'opinion de Ribbert.

En d'autres endroits, il y a absence complète de sclérose névroglique, mais on y constate des altérations cylindraxiles considérables; ce sont des altérations de forme et de volume: sur des coupes longitudinales les cylindraxes sont hypertrophiés; ils présentent des renflements fusiformes ou sphériques (fig. 51); ils prennent par endroit la forme d'un tire-bouchon, d'un nœud (Popoff, Thomas). Ces altérations s'échelonnent à des distances variables sur le parcours d'un même cylindraxe. Au niveau des renflements fusiformes, le cylindraxe présente souvent un aspect *fibrillaire très remarquable*; il se bifurque en deux branches de volume inégal dont l'une (la plus grosse habituellement) suit un trajet flexueux irrégulier et se continue plus loin dans la gaine de myéline; l'autre est

Fig. 51. — (Demi-schématique.) — Destinée à montrer les altérations des cylindraxes, coupés longitudinalement, dans la sclérose en plaques. Hypertrophie, renflements, désintégration et fibrillation. (A. Thomas, *Soc. de neurologie*, 7 juin 1900, et *Soc. de biologie*, 30 mai 1901.)

plus difficile à poursuivre. D'autres fois le cylindraxe s'épanouit en gerbes fibrillaires qui se groupent plus loin pour ne former qu'un seul cylindraxe ; parfois, cependant, quelques fibrilles s'égarent après avoir perforé la gaine de myéline et suivent un trajet parallèle à celui du cylindraxe, séparées de lui par une couche de myéline plus ou

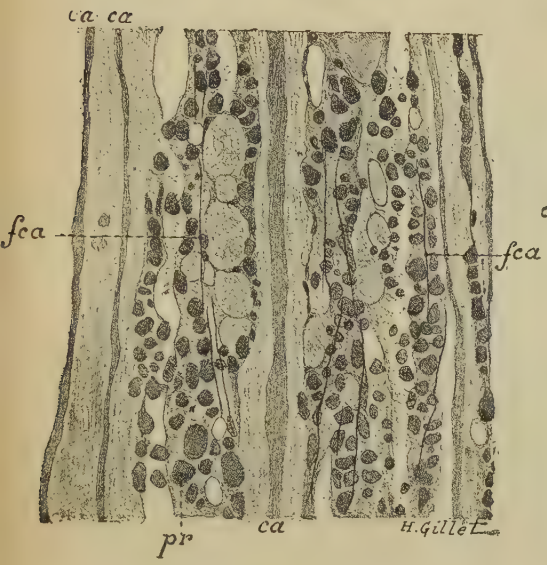

Fig. 52. — Sclérose en plaques. — Coupe longitudinale de la moelle cervicale au niveau des cordons latéraux. — Coloration par la méthode de Marchi et le picrocarmin en masse. Grossissement. Immersion. Oc. 2, Zeissl. Désintégration des cylindraxes et des gaines de myéline en boules protoplasmiques (*pr*). — Persistance de fibrilles cylindraxiles (*fca*). — (*ca*) Cylindraxes normaux. — A peine voit-on sur la préparation un ou deux noyaux névrogliques. Les fibrilles névrogliques font complètement défaut.

Fig. 53. — Sclérose en plaques. — Coupe longitudinale de la moelle dorsale passant par le cordon latéral. — Coloration par la fuchsine acide. Grossissement. Immersion. Oc. 2, Zeissl. — Cette figure est destinée à montrer l'aspect des noyaux névrogliques au milieu des déchets protoplasmiques. Ainsi délimités par des mailles formées par les fibrilles cylindraxiles et les fibrilles névrogliques, ils donnent l'impression de cellules épithélioïdes (*ce*).

moins épaisse. A un degré plus avancé, un certain nombre de fibrilles disparaissent, d'autres persistent, plongées au milieu de déchets protoplasmiques qui se présentent sous la forme de grosses boules d'aspect hyalin, déchets qui proviennent à la fois des cylindraxes et de la gaine de myéline (fig. 52). Celle-ci se tuméfie d'abord, puis elle se colore mal et se différencie moins bien du cylindraxe, elle se désagrège et disparaît. Ce qu'il y a de plus caractéristique dans toutes ces altérations, c'est l'aspect fibrillaire que prend le cylindraxe, sa

tendance à se désagréger et à se dissocier en fibrilles qui disparaissent partiellement; mais *quelques-unes persistent et assurent la vitalité de la fibre nerveuse au-dessus ou au-dessous de la lésion, suivant qu'il s'agit de fibres ascendantes ou descendantes, et l'empêchent de dégénérer* (Thomas). Pour Popoff, ces fibrilles cylindraxiles s'hypertrophieraient et formeraient le tissu fibrillaire qui est considéré par la plupart des auteurs comme du tissu névroglique. Mais l'opinion de Popoff est exagérée, ce dont il est facile de se rendre compte en

Fig. 54. — Sclérose en plaques à forme paraplégique (contracture des quatre membres). — Coupe longitudinale de la moelle dorsale passant par le cordon latéral. — Coloration par la méthode de Weigert pour la névroglie. — Grossissement. Obj. E, Oc. 2, Zeissl. — Plaque de sclérose jeune; multiplication des éléments névrogliques, noyaux et fibrilles, plus abondants au voisinage d'un vaisseau coupé en long. Il existe un certain nombre de lacunes comblées en partie par des déchets protoplasmiques, à peine appréciables sur les coupes colorées par cette méthode, et par des noyaux névrogliques.

examinant des coupes colorées par la nouvelle méthode de Weigert pour la névroglie.

Sur d'autres plaques on voit apparaître, au milieu des déchets protoplasmiques, des noyaux névrogliques (fig. 53) dont quelques-uns sont en voie de division directe. Ailleurs les fibrilles névrogliques sont déjà plus nombreuses et les déchets protoplasmiques en partie résorbés; ils s'accumulent de même que les noyaux névrogliques autour des vaisseaux dont ils contribuent à irriter et à épaissir la paroi (fig. 54). Dans les plaques anciennes enfin, on trouve l'aspect décrit plus haut : ce sont des foyers de tissu fibrillaire très dense, au milieu duquel on distingue des vaisseaux dont la lumière n'est pas ou n'est que peu rétrécie, mais dont la paroi est très épaissie et

fibreuse. Les noyaux y sont rares, les vaisseaux plus nombreux qu'à l'état normal. Le tissu fibrillaire est constitué par des fibrilles cylindraxiles et des fibrilles névrogliques : la formation des fibrilles névrogliques est très difficile à suivre. Aux deux extrémités du foyer, quel que soit l'aspect des lésions, les gaines de myéline réapparaissent; quelquefois, cependant, elles sont plus petites, ou partiellement détruites, si les cylindraxes correspondants ont complètement disparu.

En somme, si le cylindraxe est conservé dans la sclérose en plaques, il ne l'est que partiellement. Cependant Babinski a vu, dans un cas, la destruction complète des cylindraxes, de sorte qu'à côté de la *sclérose en plaques non destructive*, il y aurait lieu de reconnaître une autre variété : la *sclérose en plaques destructive*.

Nature de la lésion. — Pour les uns, la lésion initiale est une prolifération du tissu névroglique (Charcot et Vulpian, Babinski, Schuster et Bielschowsky, Rossolimo, Probst) (1). Pour d'autres, la prolifération névroglique serait elle-même secondaire à une altération primitive de la fibre nerveuse (Adamkiewicz, Fürstner, Redlich, Hüber, Erben, Sander) (2). Pour d'autres, enfin, lésions interstitielles et parenchymateuses sont secondaires à une altération primitive des vaisseaux (Hugo-Ribbert, P. Marie, Popoff, Gudden, Borst). A propos d'un cas mixte de sclérose en plaques et de gliome, Rossolimo émet l'hypothèse que la prolifération peut être occasionnée par des causes diverses, et qu'elle peut atteindre différents degrés qui sont : la sclérogliose, la gliose et le gliome (3).

D'après les recherches récentes de l'un de nous (4), on peut admettre que dans la sclérose en plaques les fibres nerveuses sont primitivement atteintes : non seulement la gaine de myéline se désagrège et disparaît, mais le cylindraxe lui-même est altéré ; il s'hypertrophie, se transforme en fibrilles et en débris protoplasmiques ; cette altération n'est que partiellement destructive, une partie des fibrilles cylindraxiles persistent et assurent la continuité de la fibre nerveuse dans toute l'étendue de la plaque de sclérose. Il est vraisemblable qu'un certain nombre de fibrilles cylindraxiles se régénèrent ; on voit, en effet, des fibrilles qui traversent la paroi de la gaine de myéline sur une plus ou moins longue étendue avant de s'aboucher avec le cylindraxe, ou qui en sortent avant qu'elle ne soit tout à fait rompue ;

(1) Schuster et Bielschowsky, *Neurol. Centralbl.*, 1897, n° 13. — Probst, *Deutsch. Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd. XII, 1898.

(2) Fürstner, *Arch. für Psychiatrie*, Bd. XXX, 1898. — Hüber, *Virchow's Arch.*, t. CXL. — Erben, *Neurol. Centralbl.*, 1898, n° 14. — Sander, *Monatschr. für Psych. u. Neurol.*, Bd. IV, 1898.

(3) Marie, Traité de médecine Charcot-Bouchard. — Popoff, *Neurol. Centralbl.*, 1894. — Gudden, *Neurol. Centralbl.*, 1897, n° 13. — Borst, *Beitr. zur path. Anat.*, Bd. XXI, 1897. — Rossolimo, *Deut. Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1897.

(4) A. Thomas, *Soc. de neurol.*, juin 1900, *Soc. de biologie*, mars 1901.

de sorte que, dans le tissu d'une plaque de sclérose, il y aurait trois ordres d'éléments fibrillaires : 1° des fibrilles conservées; 2° des fibrilles régénérées; 3° des fibrilles névrogliques. Mais ce n'est pas, contrairement à l'opinion de Popoff, par la régénération du cylindraxe préalablement détruit qu'on peut expliquer l'absence des dégénérations secondaires : c'est par la persistance d'un plus ou moins grand nombre de fibrilles cylindraxiles. La sclérose névroglique est probablement influencée par la même cause qui frappe les éléments nerveux, mais elle se présente aussi comme une réaction secondaire commandée par la disparition partielle des éléments parenchymateux.

Les altérations vasculaires peuvent être primitives et inflammatoires, mais, en raison de leur inconstance, elles ne tiennent pas sous leur dépendance les lésions parenchymateuses et les lésions interstitielles. Par son étiologie, par son évolution, par son anatomie pathologique, la sclérose en plaques s'impose de plus en plus comme une variété de myélite : peut-être n'est-elle qu'une forme lente et atténuée de la myélite disséminée de Westphal.

SYMPTOMATOLOGIE. — Troubles de la motilité. — Tremblement. — Bien qu'il n'appartienne pas en propre à la symptomatologie de la sclérose en plaques, le tremblement en est un des signes les plus caractéristiques. Il n'existe pas au repos, il n'apparaît qu'à l'occasion d'un mouvement volontaire — d'où le nom de *tremblement intentionnel* qui lui a été donné — et parfois à l'occasion des mouvements automatiques, réflexes ou associés. Il disparaît pendant le sommeil, s'exagère sous l'influence de l'émotion, de l'effort, et les oscillations sont d'autant plus amples et rapides que l'étendue du mouvement est plus grande. Il est habituellement lent et ne dépasse pas cinq ou six oscillations par seconde; elles semblent également augmenter de nombre et d'amplitude à mesure que le membre qui exécute le mouvement se rapproche du but : malgré cela, elles se succèdent avec une régularité suffisante et un certain rythme. Le tremblement siège non seulement aux membres supérieurs et inférieurs, mais encore à la tête et au tronc : aux membres, il est bien plus accusé à la racine qu'aux extrémités; il apparaît non seulement dans les mouvements de totalité, mais encore dans les mouvements isolés des doigts; il se propage des membres supérieurs à la tête et au tronc. Il acquiert une telle intensité qu'il met obstacle à l'alimentation; l'écriture est un des premiers actes dans lesquels il se manifeste et permet d'en étudier les caractères (fig. 55) : au début, toutes les lettres sont tremblées, inégales et irrégulièrement distancées, disposées sur des étages différents; à une phase plus avancée, l'écriture est tout à fait illisible, puis impossible.

L'expérience classique consiste à prescrire au malade de porter un

verre à sa bouche : les oscillations apparaissent dès que la main se met en mouvement pour saisir le verre, elles augmentent d'amplitude à mesure que le verre s'approche de la bouche, et persiste tant qu'il est maintenu sur les lèvres. Les dents sont choquées avec violence, le liquide projeté en dehors du verre et le tremblement ne cesse qu'au moment où le verre est enlevé au malade. Pour se rendre compte de l'étendue du tremblement, il suffit de prescrire au sujet de fléchir un doigt, la main étant au préalable maintenue par celle de l'observateur sur le plan du lit : aussitôt l'une et l'autre sont secouées et déplacées, par les contractions involontaires et subites qui se produisent dans tout le membre à l'occasion de ce mouvement très simple.

Le tremblement des membres inférieurs peut être provoqué de la

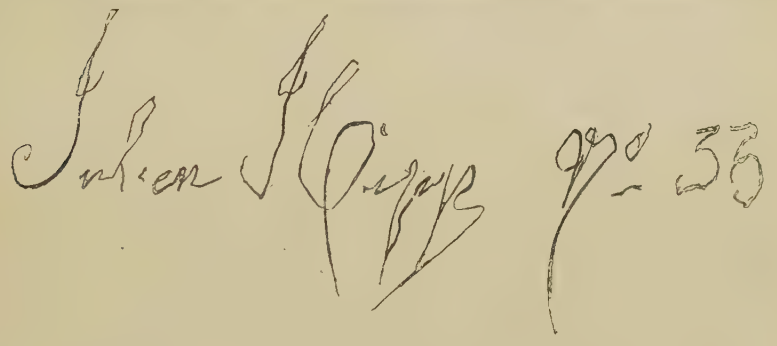

Fig. 55. — Écriture dans un cas de sclérose en plaques au début, avec tremblement intentionnel, chez un homme de vingt-quatre ans. Diagnostic confirmé par l'autopsie (Bicêtre, 1894).

même façon, en faisant exécuter au lit des mouvements tels que l'élévation du pied, ou le croisement des jambes ou leur flexion ; le tremblement se présente ici avec les mêmes caractères qu'aux membres supérieurs : tremblement intentionnel à oscillations d'amplitude et d'intensité croissantes avec disparition au repos; il est toutefois moins constant aux membres inférieurs, où la contracture et la parésie sont plus précoces et plus prononcées qu'aux membres supérieurs. Aux membres supérieurs comme aux membres inférieurs, le tremblement peut être d'abord unilatéral ou prédominant d'un côté, puis se généraliser ensuite.

Lorsque le malade est assis sur son lit, la tête appuyée sur l'oreiller, la tête et le tronc sont immobiles; le tremblement apparaît lorsque le malade n'a plus le corps soutenu, lorsqu'il veut s'asseoir ou lorsque la tête se déplace de côté ou en avant : ce sont alors des mouvements d'inclinaison antérieure ou latérale comme dans l'affirmation ou la négation. Dans la station debout, le corps est soulevé au-dessus du sol par l'agitation rythmique, ou bien animé

d'oscillations antéro-postérieures : le maintien d'une attitude est, par conséquent, aussi propre que l'exécution d'un mouvement à faire apparaître le tremblement.

La physiologie pathologique de ce symptôme est encore très obscure. Charcot l'attribue à la diffusion du courant nerveux, les fibres nerveuses n'étant plus isolées par leurs gaines; d'autres auteurs font intervenir le siège des lésions : le cerveau et la protubérance (Leyden et Goldscheider), la couche optique (Stephan), les tubercules quadrijumeaux (Bruns), le cervelet (Oppenheim).

Démarche. — Elle affecte des formes variables : la *forme spasmodique*, la *forme cérébello-spasmodique*, la *forme cérébelleuse pure*.

Forme spasmodique. — Dès que le malade se met en marche, les membres inférieurs entrent en contracture, les jambes sont en extension sur les cuisses, les pieds sur les jambes, l'adduction est extrême : la malade marche sur la pointe des pieds et en se dandinant comme dans la paraplégie spasmodique.

Forme cérébello-spasmodique. — C'est la plus fréquente, l'état spasmodique est un peu moins accentué, les jambes sont davantage écartées et la base de sustentation élargie : le pied se lève et retombe brusquement en frappant le sol; au lieu de suivre la ligne droite, le malade se déplace suivant une ligne sinueuse : il festonne.

Forme cérébelleuse pure. — La forme cérébelleuse pure est beaucoup plus rare que les deux précédentes : dans ce cas, la démarche est hésitante, incertaine; le corps se porte alternativement à droite et à gauche, puis est ramené vers la ligne médiane; la base de sustentation est élargie; les pieds écartés ne se déplacent qu'après plusieurs hésitations, mais une fois levés au-dessus du sol, le mouvement s'exécute régulièrement; les oscillations du corps augmentent aux arrêts brusques, au moment de tourner, dans les changements d'attitude. On observe plus rarement encore de grands désordres, tels que la démarche ébrieuse.

Oppenheim décrit encore une forme vacillante, caractérisée par l'apparition d'un tremblement généralisé à tout le corps dès les premiers pas.

Pendant la marche, les membres supérieurs tremblent ou se trouvent dans un état de demi-contracture, leur attitude rappelle celle du bras de l'hémiplégique. A une période plus avancée de la sclérose en plaques, les membres inférieurs sont incapables de tout mouvement, même au lit : le malade est, en réalité, atteint de paraplégie spasmodique absolue.

Tremblement de la langue. Altérations de la parole. — Lorsque la langue est tirée hors de la bouche, elle est le siège d'une agitation rythmique qui la fait rentrer et sortir alternativement de la cavité buccale.

La parole est très altérée : elle est scandée et lente ; au début, elle n'est que ralentie. Chaque syllabe est nettement détachée et comme brusquement expulsée de la bouche, d'où le nom de *parole explosive* qui lui a été donné ; les mots sont entrecoupés, les syllabes séparées par des pauses : on l'a comparée à celle de l'enfant qui épelle (Oppenheim). Les malades éprouvent encore davantage de difficultés dans les consonnes redoublées ; ils sont incapables de grossir lentement un son. Chaque émission s'accompagne d'oscillations des lèvres, des mâchoires, de la tête. Quelques auteurs ont constaté le tremblement ou un état parétique des cordes vocales; un tremblement analogue a été observé pendant la respiration (Oppenheim), qui devient alors saccadée.

La lecture des tracés donne des renseignements précieux : c'est la lenteur du courant expiratoire qui a lieu normalement au commencement de chaque syllabe, les oscillations de la glotte pendant la période d'intonation, la fatigue rapide des muscles des cordes vocales (Leube). La langue ne peut être maintenue que lentement et par moments dans une attitude correcte.

Nystagmus. — Le nystagmus est caractérisé par des oscillations des globes oculaires qui se produisent lorsqu'ils se déplacent. A une période avancée de la maladie, il suffit de diriger son attention sur les yeux du malade pour observer le phénomène: il apparaît dès que les yeux abandonnent leur attitude de repos ou bien quand ils fixent un objet. Au début, il faut le rechercher, le nystagmus ne se manifeste alors que dans la limite extrême du regard, soit en dedans, soit en dehors, soit en haut, soit en bas : c'est un nystagmus d'effort ou dynamique; les oscillations augmentent d'amplitude avec l'excentricité du mouvement. Le nystagmus latéral est plus fréquent que le nystagmus vertical, le nystagmus rotatoire est encore plus exceptionnel.

Le nystagmus n'a de réelle valeur que s'il est prononcé, parce qu'il peut être observé à l'état d'ébauche chez des individus normaux, à la suite d'efforts prolongés des muscles des yeux. Suivant que les oscillations ont une grande amplitude ou qu'elles sont à peine ébauchées, Uhthoff distingue deux espèces de secousses : 1° le nystagmus vrai ; 2° les secousses nystagmiformes.

Parésie. Contracture. Hémiplégie. — Au début, il n'y a pas de paralysie, la force est généralement bien conservée aux membres supérieurs et inférieurs : cependant, avant que le tremblement ne s'installe définitivement, les mouvements des bras sont lents et maladroits. Plus tard, il existe une diminution de l'énergie musculaire qui peut aboutir à un véritable état paralytique. En outre, il n'est pas rare que dès le début les membres et plus particulièrement les membres inférieurs soient en état de contracture latente : celle-ci se met en évidence quand on cherche à imprimer des mouvements

passifs aux divers articles du membre; on éprouve alors une résistance qu'on ne rencontre jamais à un pareil degré chez un individu normal. Aux membres inférieurs, la contracture réelle est précoce; la forme en extension est la plus fréquente et ne diffère pas de celle de la paraplégie spasmodique.

Les troubles paralytiques prédominent assez souvent d'un côté du corps, soit sur le membre supérieur seul (monoplégie), soit simultanément sur le membre supérieur et le membre inférieur (hémiplégie).

L'hémiplégie est un symptôme assez fréquent de la sclérose en plaques (Blanche Edwards) (1), elle débute ordinairement d'une façon brusque par une ou plusieurs attaques d'apoplexie : elle est précédée également quelquefois de plusieurs attaques d'épilepsie avec élévation thermique (Oppenheim). Une fois constituée, elle est durable ou passagère, sujette à des rémissions. L'hémiplégie affecte différentes formes, soit celle de l'hémiplégie complète, soit celle de l'hémiplégie alterne; chez quelques malades, elle se localise à la face ou se complique d'aphasie.

Atrophie musculaire. — L'atrophie musculaire ne fait pas partie du tableau clinique de la sclérose en plaques; elle est signalée néanmoins dans plusieurs observations (Charcot, Dejerine, Pitres, Jolly, Ebstein, Leube, Schüle, Buchwald, Otto, Engener).

Elle se localise à un membre et plus ordinairement aux membres supérieurs ; l'extrémité est plus atteinte que la racine du membre; les réactions électriques, qui dans la sclérose en plaques non compliquée d'atrophie sont normales, subissent des altérations qualitatives et quantitatives : dans quelques observations l'atrophie musculaire était tellement prononcée (Pitres, Dejerine, Skolosubow) que la confusion fut faite avec la sclérose latérale amyotrophique.

Réflexes. — Tous les réflexes tendineux et cutanés sont exagérés : réflexe rotulien, du tendon d'Achille, réflexe cutané plantaire (réflexe de Babinski), réflexes du poignet, de l'olécrâne, de la paroi abdominale, de la région massétérine. Le clonus du pied est peut-être plus inconstant, car la contracture est parfois telle qu'on ne peut arriver à le produire.

Troubles de la sensibilité. — Considérées tout d'abord comme rares, les altérations de la sensibilité ne sont pas cependant exceptionnelles. Oppenheim et Freund ont attiré de nouveau l'attention sur leur nature et leur fréquence; ce sont surtout des paresthésies, des engourdissements, des crampes, des fourmillements aux extrémités, des sensations de froid et de chaud ; moins ordinairement, les malades accusent de réelles douleurs, des douleurs pongitives, térébrantes, des douleurs en ceinture ; les douleurs fulgurantes et lanci-

(1) Blanche Edwards, Th. de doctorat, 1889.

nantes semblables à celles du tabes sont plus rarement mentionnées. Les douleurs présentent encore le caractère de névralgies, telle la névralgie du trijumeau occasionnée par une plaque de sclérose à l'émergence de la cinquième paire (Oppenheim).

L'examen de la sensibilité décèle, chez quelques malades, une diminution des sensations douloureuses, thermiques, tactiles : leur topographie est extrêmement variable. L'anesthésie absolue est des plus rares; le plus souvent il ne s'agit que d'hypoesthésie : elle est stable ou passagère ; l'hémiplégie avec hémianesthésie croisée est exceptionnelle. L'hyperesthésie a été également observée. Oppenheim l'a constatée une fois comme symptôme passager.

Lorsque les troubles de la sensibilité sont très accusés et n'occupent qu'une moitié du corps, il faut se garder de les mettre sur le compte de la sclérose en plaques, et songer à l'hystérie dont l'association avec cette affection a été observée plusieurs fois.

Sensibilités spéciales. — Nerf de la huitième paire. — L'ouïe reste normale, mais on a signalé assez souvent le *vertige*. Il survient brusquement, sous forme de crises ; il est parfois si intense que le malade est projeté sur le sol ; il apparaît soit sans cause, soit pendant la marche ou bien encore quand le malade regarde en haut. Il prend tous les caractères du vertige rotatoire : le malade a l'illusion d'être soulevé ou de tourner sur lui-même, les objets semblent se déplacer en divers sens autour de lui. Il contribue à augmenter les désordres de la marche, de la station et de l'équilibre.

Il n'est pas habituellement précédé de bourdonnements ou de sifflements d'oreille comme dans le vertige de Ménière. D'après Charcot, le vertige est, environ dans les trois quarts des cas, un des phénomènes qui marquent le début de la sclérose multiloculaire des centres nerveux. Il n'est pas nécessairement lié à l'existence de plaques de sclérose sur le trajet du nerf vestibulaire.

Troubles de la vision. — *Musculature.* — Outre le nystagmus, les troubles de la musculature des globes oculaires affectent la forme de paralysies. Elles existeraient dans le sixième des cas ; elles s'adressent à la musculature extrinsèque et présentent ordinairement la forme de paralysies isolées : elles frappent par ordre de fréquence la sixième paire, la troisième, les muscles associés, les muscles de la convergence, enfin tous les muscles de la troisième paire (Siemerling) ou de l'œil (Leyden et Goldscheider). Elles se développent lentement, elles sont durables ou passagères, elles s'accompagnent de diplopie et de strabisme, tandis que le vertige est plus habituellement associé au nystagmus. Le strabisme ne serait pas toujours un signe de paralysie, et Kunn (1) a observé plusieurs fois le strabisme avec diplopie, sans contracture ni paralysie des muscles de l'œil ; ce phénomène

(1) Kunn, *Wien. klin. Rundschau*, 1896.

serait occasionné par la présence de plaques de sclérose sur le trajet des fibres d'association reliant les différents noyaux des nerfs musculaires de l'œil : le strabisme serait dû à un trouble survenu dans les mouvements associés des globes oculaires. Parinaud avait également remarqué que, dans la sclérose multiloculaire, les paralysies oculaires ont le caractère de paralysies associées.

Le myosis, l'inégalité des pupilles, la fatigue de l'accommodation ont été observés quelquefois : l'hippus et l'exagération du réflexe pupillaire à la lumière sont des phénomènes du même ordre que le tremblement et l'exagération des réflexes (Parinaud), et ont, quoique inconstants, une certaine valeur diagnostique.

Troubles de la vision relevant d'une lésion du nerf optique. — Ils sont uni ou bilatéraux; il en résulte soit une amaurose, soit une amblyopie, soit un rétrécissement du champ visuel, ou un scotome central pour le blanc et les couleurs ; mais, contrairement à ce qu'on observe habituellement dans les lésions centrales, on constate rarement une hémianopsie homonyme ou une hémianopsie bitemporale : les régions aveugles sont irrégulièrement distribuées dans le champ visuel.

Examen du fond de l'œil. — Parfois la papille a le même aspect que dans la névrite optique (Parinaud, Uhtoff), elle est hyperémiée et proéminente, elle a un aspect trouble, les vaisseaux sont dilatés ; ou bien, au contraire, la papille est blanche, décolorée. De même que les altérations du champ visuel, l'atrophie papillaire est inégalement répartie dans les différentes régions du champ visuel.

Toutes ces altérations de l'organe de la vision contribuent à atténuer la vivacité du regard, et, suivant l'expression de Charcot, ces malades ont le *regard vague*.

L'*odorat* et le *goût* sont généralement intacts.

Sphincters. — Les sphincters sont habituellement épargnés, du moins dans les premiers temps de la maladie : on a signalé cependant de la rétention ou de l'incontinence des urines, la lenteur de la miction, apparaissant d'une façon passagère ; l'incontinence des matières fécales est rare. A une période plus ou moins avancée, l'incontinence des urines et des matières fécales devient parfois définitive. En somme, les troubles sphinctériens sont inconstants et variables.

Organes génitaux. — Il en est de même des organes génitaux : l'impuissance et la faiblesse, ou l'exaltation sexuelle ont été signalées.

Troubles trophiques. — Ils sont exceptionnels quelques auteurs ont observé des éruptions bulleuses, du gonflement des articulations phalangiennes, la fragilité des ongles, la chute des cheveux, des œdèmes et des sueurs localisées (Brauer). A une période avancée, lorsque les malades sont confinés au lit et plus particulièrement dans les cas à marche rapide, il se produit des escarres à la région sacrée et aux trochanters.

Troubles bulbaires. — Outre les altérations de la parole précédemment signalées, divers troubles bulbaires ont été relevés par quelques auteurs: ce sont les troubles de la déglutition, l'anarthrie, l'atrophie linguale avec tremblement fibrillaire, des crises d'asphyxie, de l'accélération du pouls (Oppenheim), la salivation, la paralysie avec atrophie des muscles de la face; lorsque ces derniers phénomènes se produisent, la maladie prend tout à fait l'aspect de la sclérose latérale amyotrophique. Les symptômes bulbaires sont relativement peu fréquents et certes peu prononcés, par rapport aux énormes lésions bulbaires qu'on trouve souvent à l'autopsie.

Troubles cérébraux. — Chez quelques sujets, l'état mental reste longtemps intact; mais il est habituel qu'il se modifie plus ou moins profondément. Les malades deviennent taciturnes, prennent peu d'intérêt à ce qui se passe autour d'eux, leur mémoire s'affaiblit. Ils sont aussi plus émotifs, ils rient et pleurent pour un rien, et s'arrêtent difficilement; ce sont même parfois de véritables explosions convulsives. Les hallucinations et le délire sont exceptionnels; cependant la démence paralytique serait susceptible de s'associer à la sclérose en plaques (Schultze). Lorsque la sclérose en plaques apparaît dans les premières années de l'adolescence, elle retarde et compromet le développement intellectuel et moral de l'individu.

ÉVOLUTION. — Le début peut être lent, rapide ou brusque.

Lorsqu'il est lent, les symptômes spastoparétiques apparaissent ordinairement les premiers; ailleurs ce sont les troubles de la vision qui marquent le début: chez quelques malades ils sont longtemps les seuls symptômes.

Lorsque le début est rapide, il est assez fréquent que la maladie soit annoncée par des vertiges et des vomissements.

Enfin la maladie peut débuter brusquement, d'une façon foudroyante, par un ictus apoplectique ou une crise d'épilepsie.

Quel que soit le début, la durée est extrêmement variable: elle est en moyenne de cinq à vingt ans, mais elle peut être beaucoup plus courte, le tableau clinique étant complet en deux ou trois ans, voire même au bout d'un an (Fürstner, Gudden), et la mort survenant alors dans les mêmes délais. En présence d'une durée aussi variable, on a distingué des formes aiguë, subaiguë et chronique: on a même signalé des cas dans lesquels la marche de la maladie a été suraiguë, la mort étant survenue quelques mois après l'apparition des premiers symptômes.

Ceux-ci s'installent soit lentement, progressivement, soit par poussées; la maladie est susceptible d'améliorations et de rémissions plus ou moins longues, et certains symptômes, même les plus habituels, disparaissent d'une façon absolue ou temporaire. Les retours, qui suivent les rémissions, coïncident souvent avec un

refroidissement, une fatigue, un effort, un traumatisme, une maladie infectieuse ou les suites de couches.

Bien que quelques auteurs aient signalé des cas de guérison complète, on ne saurait faire trop de réserves sur l'authenticité de ce mode de terminaison ; la sclérose en plaques est actuellement incurable. La mort peut être le fait soit d'une maladie intercurrente, soit de la maladie elle-même, et alors elle est due le plus souvent à des troubles bulbaires, de la respiration, de la circulation, de la déglutition, qui favorisent les complications pulmonaires et cardiaques, ou bien le malade meurt cachectique avec des escarres; quelques-uns succombent brusquement à un ictus apoplectique.

FORMES. — A côté de la forme classique qui a été décrite précédemment, la sclérose en plaques affecte des formes différentes qui sont loin d'être rares. Le tremblement, le nystagmus, les altérations de la parole font défaut ou sont à peine ébauchés.

Ce sont les formes frustes de la sclérose en plaques : Charcot (1) les a divisées en trois catégories principales : 1° formes atypiques ou frustes par effacement; 2° formes atypiques abortives ou frustes primitives; 3° formes atypiques ou frustes par intervention de phénomènes insolites.

Depuis Charcot, la fréquence des formes atypiques a été mentionnée par plusieurs auteurs (Bouicli (2), Dejerine, Babinski, Strümpell, Oppenheim); sur cinq cas publiés par Nonne (3), un seul a présenté la symptomatologie classique de la sclérose en plaques. En somme les formes dites *anormales* sont peut-être plus fréquentes que la forme classique précédemment décrite.

Forme paraplégique. — Les membres inférieurs seuls ou les quatre membres sont paralysés et contracturés : contracture en extension ou en flexion aux membres inférieurs, contracture en flexion aux membres supérieurs ; la contracture est quelquefois extrême. Les réflexes tendineux sont exagérés, il y a de la trépidation épileptoïde; au bout d'un certain temps, la contracture peut être telle et les rétractions fibro-tendineuses si intenses que les attitudes vicieuses sont irréductibles, les réflexes et le clonus du pied ne peuvent alors être recherchés.

La contracture atteint également les muscles du tronc. Le malade, confiné au lit, est incapable d'aucun mouvement.

Lorsque la paraplégie spasmodique est limitée aux membres inférieurs, la confusion avec la myélite transverse syphilitique est facile. D'ailleurs, il peut y avoir association de deux processus morbides,

(1) Charcot, Œuvres complètes, t. I; *Progrès méd.*, 1891, n° 11.
(2) Bouicli, Th. de Paris, 1883.
(3) Nonne, *Neurol. Centralbl.*, 1898.

la méningo-myélite syphilitique et la sclérose en plaques (Thomas et Long) (1).

Une forme assez fréquente est la paraplégie spasmodique des membres inférieurs, telle qu'on l'observe dans la myélomalacie par artérite syphilitique, mais il existe souvent en outre un léger tremblement intentionnel des membres supérieurs uni- ou bilatéral.

La **forme hémiparaplégique**, c'est-à-dire la paralysie ou parésie de la motilité avec hyperesthésie d'un côté et hypoesthésie du côté opposé, est une forme exceptionnelle (Charcot, Bouicli, Edwards, Bickeles).

La **forme hémiplégique** ou **monoplégique** a été plusieurs fois signalée ; le diagnostic peut être assez délicat, puisque le tremblement post-hémiplégique peut revêtir la forme du tremblement intentionnel, et que la sclérose en plaques peut débuter brusquement, comme l'hémiplégie, par un ictus.

La sclérose en plaques peut encore évoluer cliniquement sous la *forme de sclérose latérale amyotrophique* (Killian, Pitres, Dejerine) (2) : il existe alors une paralysie avec atrophie extrêmement prononcée des muscles des membres et du tronc, et contracture permanente des muscles paralysés, de l'exagération des réflexes, des symptômes de pseudo-paralysie glosso-labio-laryngée. La contracture est considérable. Dans le cas de Dejerine, il existait une atrophie simple du faisceau primitif sans altérations des nerfs musculaires ni des cellules des cornes antérieures.

Suivant la prédominance des symptômes médullaires, bulbaires ou cérébraux de la sclérose en plaques, on peut encore distinguer des formes *cérébrale*, *bulbaire*, *cérébelleuse* et *médullaire* : dans les formes bulbaires les symptômes prédominants sont la difficulté de la mastication, de l'articulation et de la phonation, la glycosurie, les états asphyxiques, l'accélération du pouls, l'hémiatrophie linguale, la difficulté de l'ouïe, le vertige, les crises gastriques.

Les formes atypiques de la sclérose en plaques et, de même, les formes incomplètes ou frustes, dans lesquelles un symptôme existe presque isolément ou prédomine de beaucoup sur les autres, sont des formes relativement fréquentes : il faut toujours y songer, en présence de symptômes relevant indiscutablement d'une affection organique du système nerveux, qu'il est difficile de faire rentrer dans le cadre symptomatique d'une maladie bien définie.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic de la sclérose en plaques dans sa forme classique est généralement facile, bien que le tremblement intentionnel, qui en est un des signes les plus caractéristiques, ne lui

(1) Thomas et Long, *loc. cit.*

(2) Killian, *Arch. für Psychiatrie*, t. VII, 1877. — Pitres, *Revue de méd.*, t. I, 1877. — Dejerine, *Revue de méd.*, 1884.

appartienne pas en propre et figure aussi dans le tableau clinique des chorées, de l'hémiplégie de l'adulte, de certaines intoxications et en particulier de l'intoxication mercurielle :

La confusion avec la *maladie de Parkinson* n'est plus commise depuis les travaux de Charcot, et de ses élèves (Ordenstein). Le tremblement de la paralysie agitante est, en effet, un tremblement permanent, qui tend au contraire à s'amender ou à disparaître sous l'influence de la volonté ou pendant le mouvement intentionnel; il est un peu plus lent que celui de la sclérose en plaques et n'occupe que l'extrémité des membres; la démarche, le facies, l'attitude du malade sont également très différents dans les deux cas.

La *chorée* diffère essentiellement du tremblement de la sclérose en plaques ; elle consiste en effet en une série de mouvements désordonnés et sans but, tandis que les oscillations du tremblement de la sclérose en plaques convergent toujours vers un axe ou un but déterminé.

Le *tremblement mercuriel* est aussi un tremblement intentionnel, mais il ne disparaît pas complètement au repos; il est exceptionnel, d'ailleurs, que la sclérose en plaques ne se manifeste cliniquement que par le tremblement.

Les troubles de la parole, le nystagmus, la titubation cérébelleuse sont des signes communs à la *maladie de Friedreich* et à la sclérose en plaques: dans la maladie de Friedreich, la parole est moins explosive, plus traînante, les oscillations nystagmiques sont de moindre amplitude et n'apparaissent le plus souvent qu'à la limite extrême du regard ; il n'y a pas de tremblement, mais une sorte d'incoordination des membres à l'occasion des mouvements volontaires : lorsque le sujet veut prendre un objet, il décrit avec sa main des mouvements de latéralité en deçà et en delà de l'objet, puis sa main s'abat brusquement sur ce dernier. Les mouvements des membres inférieurs sont incoordonnés ; enfin le début précoce des accidents et les déformations si particulières, telles que la scoliose et le pied bot, permettront d'éviter l'erreur.

Lorsque la titubation cérébelleuse est très marquée, le diagnostic avec les *atrophies cérébelleuses* est assez difficile, d'autant plus que dans les atrophies du cervelet on a signalé également du tremblement intentionnel, des troubles de la parole, des secousses nystagmiformes. Cependant le tremblement intentionnel est beaucoup moins intense dans l'atrophie du cervelet, il n'est qu'ébauché, la parole est moins explosive, les secousses nystagmiques moins brusques et moins amples ; l'état parétique, la contracture, l'état spasmodique des membres supérieurs et inférieurs sont pour ainsi dire constants dans la sclérose en plaques, exceptionnels dans l'atrophie du cervelet; l'exagération des réflexes est aussi moins considérable dans cette dernière affection.

Les *tumeurs cérébelleuses* et les *tumeurs cérébrales* s'en distinguent par la céphalée persistante, les vomissements, les altérations du fond de l'œil, etc.

Les troubles de la parole, le tremblement, les attaques apoplectiques, la paralysie spastique figurent aussi dans le tableau clinique de la *paralysie générale*, mais ici, au lieu d'être explosive, scandée, la parole est lente, traînante, ânonnante, hésitante ; au lieu d'être nettement séparées, les syllabes se confondent ; le tremblement est un tremblement à oscillations menues, surtout localisées dans les extrémités des membres, aux lèvres ; enfin les troubles psychiques sont suffisamment caractéristiques.

C'est surtout dans ses formes frustes que la sclérose en plaques est difficile à dépister. Lorsqu'elle a un début brusque et qu'elle prend la forme hémiplégique, le diagnostic est parfois très difficile, d'autant plus que le *tremblement post-hémiplégique*, dans des cas exceptionnels il est vrai, peut prendre tous les caractères du tremblement de la sclérose multiloculaire. Toutefois il est rare que la sclérose en plaques ne se manifeste que par l'hémiplégie et qu'un jour ou l'autre il ne vienne pas s'y ajouter d'autres symptômes propres à cette maladie. Lorsque l'hémiplégie, qu'elle survienne brusquement ou lentement, frappe un sujet jeune et que la syphilis, le cœur ou l'hystérie ne peuvent être mis hors de cause, il faut penser à la sclérose en plaques.

Dans la *forme paraplégique*, la ressemblance avec la *myélite syphilitique* ou la *paralysie par compression* est souvent frappante, et il faut avouer que dans nombre de cas la sclérose en plaques a été une surprise d'autopsie. Il est vrai que, dans ces conditions, l'attention est uniquement fixée par la paraplégie, et si on cherchait avec plus de soin les signes caractéristiques de la sclérose multiloculaire, peut-être les trouverait-on, du moins à l'état d'ébauche.

Dans la paraplégie par syphilis ou par compression, les sphincters, celui de la vessie en particulier, sont pour ainsi dire toujours touchés, tandis que dans la forme paraplégique de la sclérose en plaques, ils sont souvent intacts.

Les mêmes difficultés se dressent, lorsque la maladie évolue sous la forme de *sclérose latérale amyotrophique* : dans la sclérose en plaques, l'atrophie musculaire est ordinairement moins accentuée, soit aux membres, soit à la face, mais la contracture y est beaucoup plus prononcée. Dans la sclérose latérale amyotrophique, la contracture diminue progressivement en même temps que l'atrophie progresse, ce qui n'est pas le cas dans la sclérose en plaques. Des éléments de diagnostic seront plus sûrement tirés de la marche de la maladie, qui, dans la sclérose multiloculaire, est moins régulière, plus sujette à des rémissions, puis à des retours.

Le plus souvent le diagnostic avec le *tabes* n'est pas à faire ; cepen-

dant l'hémiataxie (Oppenheim) a été observée au cours de la sclérose en plaques ; les signes caractéristiques du tabes empêcheront toujours l'erreur : ce n'est que dans les cas de tabes combinés à forme paraplégique et avec contracture que la confusion sera plus facile à faire, mais encore ici une analyse minutieuse des symptômes, l'examen de la sensibilité, le signe d'Argyll-Robertson permettront d'affirmer l'existence du tabes combiné.

Lorsque la paralysie et la contracture sont généralisées aux quatre membres, la sclérose en plaques présente de grandes analogies avec certains cas de syringomyélie accompagnée ou non de pachyméningite cervicale. Dans la syringomyélie, les troubles objectifs de la sensibilité, l'atrophie musculaire des membres supérieurs assureront toujours le diagnostic.

Dans les cas rares où la céphalée, le vertige, les attaques épileptiques et apoplectiques avec hémiplégie consécutive sont les seuls symptômes de la sclérose en plaques (Strümpell, Bickeles), le diagnostic avec l'*encéphalite aiguë* est extrêmement difficile.

Westphal (1) a vu des malades qui présentaient tous les signes de la sclérose en plaques et à l'autopsie desquels il ne trouvait aucune lésion.

Cette *pseudo-sclérose* en plaques se distingue de la sclérose en plaques vraie par les troubles psychiques, l'apathie, le délire, la lenteur des mouvements des yeux et du visage, l'absence de nystagmus.

Enfin, il faut toujours songer à l'hystérie et à la simulation. La sclérose en plaques est une des affections du système nerveux qui ont été le plus facilement et le mieux simulées : la recherche des stigmates hystériques dans le premier cas, des stigmates de dégénérescence dans le second ne suffisent pas toujours à découvrir la vérité, et le praticien devra mettre autant d'habileté à dépister la supercherie que le simulateur en a mis à reproduire la maladie.

TRAITEMENT. — Il n'existe pas de traitement curatif de la sclérose en plaques ; il faut se contenter de prescrire un traitement tonique et dépuratif. Les toniques généraux seuls doivent être prescrits, car les toniques nerveux pourraient augmenter quelques symptômes, tels que la contracture ; l'iodure de potassium et le mercure devront être mis à l'essai, car il n'est pas démontré que la sclérose en plaques ne puisse reconnaître la syphilis comme cause.

HÉMATOMYÉLIE.

HISTORIQUE. — L'hématomyélie figure pour la première fois, à titre d'entité morbide, dans le livre d'Ollivier (d'Angers) sur les

(1) Westphal, *Arch. für Psychiatrie*, Bd. XIV.

maladies de la moelle (1837); des observations d'hémorragie de la moelle avaient été cependant publiées avant cette date, qu'il s'agisse d'hémorragie spontanée (Gaultier de Claubry) ou d'hémorragie traumatique (Home), distinction qui a été maintenue dans la classification des hématomyélies en *hématomyélies spontanées* et *traumatiques*. Depuis, de nombreuses observations ont vu le jour et certaines ont soulevé d'intéressants problèmes pathogéniques, tels que les rapports des anévrismes miliaires (Liouville) ou de la myélite (Küster, Charcot, Bouchard) avec l'hémorragie médullaire, ou étiologiques, tels que ses relations avec le traumatisme (Thornburn), la commotion médullaire (Schmaus), la décompression brusque (Leyden). Avec Minor commence l'étude des corrélations entre la syringomyélie et une hématomyélie antérieure.

La physiologie expérimentale a, dans ces dernières années, prêté son concours à l'anatomie pathologique pour préciser l'ordre suivant lequel évoluent les lésions et a fourni des résultats importants (P. Bert, Schmaus, Goldscheider et Flatau, Lépine).

Les principales étapes de l'histoire de l'hématomyélie sont consignées dans les thèses ou les travaux de Jaccoud (1862), Levier (1864), de Koster, Charcot, Hayem (1872), Bouchard (1874), Leyden, Erb, Vulpian, Boppe, Thornburn, Minor, Allen Starr, Lépine (1900) (1).

ÉTIOLOGIE. — L'hémorragie médullaire peut n'être qu'un accident au cours d'une affection aiguë ou chronique de la moelle; elle se produit en quelque sorte sur un terrain préparé, ou bien elle apparaît d'emblée sur des tissus apparemment sains. Dans le premier cas l'hématomyélie est dite *secondaire*, dans le second *primitive*.

Hématomyélie secondaire. — Elle a été signalée au cours des myélites aiguës (Pick, Buzzard et Risien Russell) et des méningomyélites chroniques (Raymond), de la myélite chronique syphilitique (Siemerling, Williamson). La variole et, plus spécialement, la variole hémorragique se compliquent parfois de myélite avec extravasation sanguine. Les vaisseaux sont compris dans les vastes destructions auxquelles donnent lieu les abcès de la moelle, et leur rupture est suivie d'épanchements sanguins (Homèn).

Les injections de toxines microbiennes ont eu parfois comme conséquence la production de petites entravasations sanguines ou de véritables hémorragies; mais comme les lésions des divers éléments du tissu médullaire sont contemporaines de l'épanchement

(1) Jaccoud, Des paraplégies et de l'ataxie du mouvement, Paris, 1862. — Levier, Th. de Berne, 1864. — Koster, *Nederl. Arch. voor Genees en Naturkunde*, IV, 1869. — Charcot, Leçons sur les maladies du système nerveux. — Hayem, Th. d'agrégation, 1872. — Liouville, *Soc. de biologie*, 1872. — Bouchard, Dict. Dechambre, art. Moelle. — Boppe, Th. de Paris, 1881. — Thornburn, *Brain*, 1888. — Minor, *X^e Congrès intern. Berlin.* — Lépine, Étude sur les hématomyélies. Th. de Paris, 1900.

sanguin, on ne peut affirmer que les toxines produisent l'hémorragie en exerçant une action spécifique sur les vaisseaux : c'est pourquoi la pathogénie des hématomyélies au cours des myélites est encore très indécise. L'origine infectieuse de l'hématomyélie a été soutenue par de nombreux auteurs, et le terme *hématomyélite* a failli se substituer définitivement à celui d'*hématomyélie*. La myélomalacie consécutive soit à la thrombose artérielle due elle-même à l'artérite aiguë ou à l'athérome, soit à l'embolie, peut donner lieu également à des infiltrations sanguines.

L'hématomyélie survient encore au cours de la syringomyélie (Berkley, Korb, Carslaw, Dana); des tumeurs : gliome (Charcot, Pierret), myxomes (Rybaekyne et Biroulia); sarcomatose (Bruns, Koeppen, Glaser, Orlowsky); de l'anémie pernicieuse (Teischmüller, Lenoble).

Hématomyélie primitive. — L'hématomyélie primitive est, soit *traumatique*, soit *spontanée*.

Hématomyélie traumatique. — Le traumatisme est la cause la plus fréquente de l'hématomyélie : il agit soit directement, soit indirectement.

Dans le premier cas, la moelle est endommagée par une vertèbre fracturée ou luxée; elle est déchirée, comprimée ou rompue, et l'hémorragie se forme au niveau même du traumatisme médullaire. Les circonstances qui lui donnent naissance le plus ordinairement sont la chute d'un lieu élevé ou à la renverse, un choc sur la colonne vertébrale, un écrasement ou un tamponnement ; dans ces conditions, il se produit des hémorragies non seulement au niveau de la région directement atteinte, mais aussi dans des segments médullaires plus ou moins éloignés ; ce sont des hémorragies à distance.

L'hématomyélie peut être, en effet, la conséquence d'un traumatisme sans que la moelle ait été directement blessée, et cette variété constitue l'hématomyélie traumatique proprement dite.

Elle est observée dans les circonstances suivantes :

1° L'*élongation de la moelle* : c'est dans cette catégorie que rentrent les hématomyélies de la dystocie (Schutz, Friedleben, Bednar, Parrot, Schultze). Les applications de forceps et certaines manœuvres, telles que la manœuvre de Mauriceau, sont particulièrement incriminées (Schaeffer). C'est par le même mécanisme que l'hématomyélie suit l'inclinaison forcée de la tête en avant (Thornburn, Kocher) ou la flexion exagérée en arrière, mais dans ces cas il y a plus que la rupture d'un ou plusieurs vaisseaux; la moelle elle-même, qui n'a ni la souplesse ni la résistance de la colonne vertébrale, doit se rompre au niveau de la substance grise plus fragile. L'hématomyélie due à la suspension appliquée au traitement du tabes a été assez rarement signalée (Fischer).

2° L'*élongation des racines*, dans les tentatives de redressement

des membres contracturés (Pribram) ou dans l'élongation des nerfs employée comme moyen thérapeutique (Rumpf) : il a été démontré, en effet, expérimentalement que, dans l'élongation des nerfs, la rupture ne se produit pas sur le tronc nerveux lui-même, mais sur les racines, et qu'elle donne lieu non seulement à une hémorragie radiculaire, mais encore à une hémorragie médullaire.

3° La *commotion médullaire* : dans ce groupe figurent les hémorragies consécutives à un choc sur la colonne vertébrale, sans altération des os ni des appareils ligamenteux; à une chute sur le dos, sur les pieds, sur le siège; les hémorragies à distance précédemment signalées font partie de cette variété; il en est de même des hématomyélies de la fulguration et des décharges électriques.

Mais souvent ce ne sont là que des causes occasionnelles à côté desquelles il faut faire une part aux causes prédisposantes : l'hémophilie, les lésions artérielles, l'alcoolisme chronique (Bœdeker, Jestkoff).

L'existence de cette variété d'hématomyélie a été presque mise en doute par Schmaus, elle a été affirmée au contraire par Gussenbauer, Wagner et Stolper; mais les accidents nerveux qui se développent après la commotion médullaire ne doivent pas être attribués uniquement à l'hématomyélie : ils relèvent en outre des altérations parenchymateuses primitives.

Hématomyélites par décompression. — Tous les appareils dans lesquels l'homme subit une pression atmosphérique considérable sont susceptibles d'occasionner des accidents paralytiques au moment de la décompression, lorsqu'elle a lieu brusquement (cloches à plongeurs, caissons, scaphandres). Ces accidents, qui ont été plus particulièrement observés au cours de grandes entreprises (construction du pont de Londonderry, construction du pont de Saint-Louis sur le Mississipi), reconnaissent pour cause des hémorragies médullaires dont l'existence réelle a d'ailleurs été démontrée (Bauer). La durée de la compression a son importance, mais c'est la rapidité de la décompression qui joue le principal rôle; et pour éviter ces accidents, la décompression doit s'opérer à raison de deux à quinze minutes par atmosphère. Les hématomyélies de la décompression brusque sont dues soit à l'ischémie et au ramollissement par embolie gazeuse, soit au dégagement *in situ* de gaz dissous dans les liquides organiques (P. Bert, J. Lépine), soit à la compression des vaisseaux intestinaux par le dégagement des gaz de l'intestin et au refoulement du sang abdominal vers d'autres organes, et en particulier vers la moelle (Bouchard, Lépine).

En résumé, les accidents nerveux consécutifs au traumatisme ont comme substratum anatomique l'hémorragie de la moelle et des lésions directes des tissus nerveux; l'hémorragie est souvent préparée par une altération des vaisseaux : soit prédisposition congénitale, soit altération pathologique.

Hématomyélies spontanées. — Ce sont des hématomyélies congestives ou par stase sanguine, survenant à propos d'un effort (soulèvement d'un poids, le coït, les exercices militaires), sans que cet effort soit considérable. Les accidents paraplégiques signalés au cours de la coqueluche ont été vraisemblablement occasionnés par des hémorragies médullaires consécutives aux quintes de toux, et c'est par le mécanisme de la congestion que doivent être sans doute expliquées les hémorragies des états convulsifs (strychnisme expérimental, épilepsie, tétanos).

Dans la classe des hématomyélies congestives rentrent encore les hémorragies par suppression du flux menstruel (Levier, Eichhorst) ou d'un flux hémorroïdal (Oppenheim), par congestion de l'appareil génital avant ou après l'accouchement ; les hémorragies à la suite d'émotion ou consécutives au maintien prolongé d'une attitude qui met obstacle au retour du sang veineux (Duriau, Koster).

L'hématomyélie *a frigore* signalée par Boinet serait confirmée par les expériences de Hochhaus (1) : cet auteur a pu produire, en effet, des hématomyélies par réfrigération locale de la région lombaire chez les animaux.

D'autres fois, ainsi que nous avons été à même de le constater (fig. 61 à 63), l'hématomyélie survient en dehors de toute cause étiologique appréciable.

C'est à la plus grande richesse en vaisseaux de la substance grise et à sa fragilité qu'il faut attribuer le siège de l'hématomyélie dans cette région.

Les expériences de Goldscheider et Flatau (2) sur la moelle humaine, celles de J. Lépine sur les animaux, ont démontré que le sang avait une tendance très nette à se répandre dans le sens de la longueur à la base de la corne postérieure, et à respecter les cornes antérieures. Le sang rencontrerait à ce niveau une barrière constituée, pour les uns, par du tissu névroglique, pour les autres, par des fibres nerveuses (Benda, Goldscheider et Flatau).

D'après Lépine, lorsqu'on injecte du sang au voisinage de la région centrale de la moelle chez le lapin, le canal central est toujours la voie principale de l'hémorragie.

De même, le choc de la colonne vertébrale (chez le cobaye et le lapin) produit des extravasations et des hémorragies dans la substance grise : le canal central contient également du sang. Enfin la décompression brusque produit des hémorragies primitives et des embolies gazeuses origines d'infarctus hémorragiques.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Lorsque l'hémorragie de la moelle est d'origine traumatique et que cet organe a été directement atteint,

(1) Hochhaus, *Congrès de méd. int.*, Wiesbaden, 1897.
(2) Goldscheider et Flatau, *Zeitschr. für klin. Med.*, 1896.

il existe, outre le foyer médullaire, des foyers dans les méninges : il y a non seulement hématomyélie, mais encore hématorrachis.

L'hématomyélie spontanée ou traumatique sans lésion directe de la moelle se présente sous deux aspects : hémorragies capillaires ou hémorragies en foyer.

Hémorragies capillaires. — Macroscopiquement elles forment des petits points ou de petites taches rouges disséminées, plus abondantes dans la substance grise que dans la substance blanche, mais plus souvent distribuées dans cette dernière que ne le sont les hémorragies en foyer : ces hémorragies sont si limitées et produisent si peu de désordres qu'elles ne donnent souvent lieu à aucune manifestation clinique.

Les *hémorragies en foyer* ont un volume variable, elles dépassent rarement celui d'une noisette, elles atteignent assez souvent celui d'un pois. Ces foyers peuvent être uniques ou multiples : multiples, ils communiquent parfois les uns avec les autres et donnent l'illusion d'un foyer unique d'aspect moniliforme ; en tout cas, le plus grand diamètre des foyers hémorragiques est toujours dans le sens de la hauteur. Ils siègent dans la substance grise au niveau de la colonne de Clarke, empiétant sur la commissure grise et sur la corne postérieure ; le sang s'infiltre en outre dans la zone cornu-commissurale et dans le sillon médian postérieur. Le canal de l'épendyme est refoulé en avant, parfois rompu en un ou plusieurs points de la hauteur ; il contient presque toujours des globules sanguins.

Suivant les cas, l'hémorragie ne dépasse pas la ligne médiane, ou, au contraire, elle se propage à l'autre moitié en suivant la commissure postérieure et gagne ainsi la corne postérieure du côté opposé.

La région cervicale est la plus fréquemment atteinte ; après elle vient la région dorsale, puis la région lombaire. La région cervicale est le siège le plus habituel de l'hématomyélie traumatique. L'hématomyélie de la région dorsale s'élève davantage en hauteur.

La hauteur du foyer ne dépasse pas ordinairement celle d'un ou de deux segments médullaires ; plus rarement elle occupe plusieurs segments (hémorragies tubaires ou tubulaires de Levier), soit en dehors du canal central, soit à l'intérieur même de ce canal préalablement rompu (Quénu et Wickham, Minor). Dans un cas d'origine traumatique observé par l'un de nous (fig. 59 et 60), le foyer s'étendait de la douzième racine dorsale jusqu'à la septième cervicale.

Les cellules ganglionnaires voisines du foyer disparaissent, de même que les tubes nerveux rompus subissent la dégénérescence wallérienne. Les travées névrogliques sont détruites au niveau du foyer et dissociées à la périphérie ; cependant les limites du foyer sont assez nettement arrêtées. Les vaisseaux sont le plus souvent malades, épaissis et sclérosés ; le parenchyme lui-même est quelquefois le siège de lésions d'inflammation chronique. Au début, la pie-

mère est injectée et ecchymotique, principalement au niveau du foyer hémorragique ; les sillons sont remplis par des caillots sanguins.

Ultérieurement, le caillot se désagrège, le tissu névroglique prolifère autour du foyer et il ne subsiste plus qu'une cavité limitée par une paroi névroglique extrêmement dense : la présence à son intérieur de quelques cristaux d'hématoïdine ne laisse aucun doute sur son origine.

Au-dessus et au-dessous de la lésion, les fibres interrompues dégénèrent suivant qu'elles sont ascendantes ou descendantes : la dégénération du faisceau de Gowers et du faisceau cérébelleux direct au-dessus de la lésion, celle du faisceau pyramidal croisé au-dessous, sont les plus fréquentes.

De même que les rapports entre la syringomyélie et un traumatisme antérieur ont été établis par les observations d'Oppenheim, de Baümler, Schlesinger, Brühl, ceux de la syringomyélie et d'une hématomyélie antérieure ont été mis en lumière par Minor : dans ces cas, l'hématomyélie n'est pas nécessairement d'origine traumatique (Steffen, Spiller, Pearce, Bailey), de même que la syringomyélie traumatique n'est pas toujours précédée d'une hématomyélie (Strümpell, Lax et Müller, Lloyd).

Quelques auteurs prétendent pouvoir établir des distinctions bien tranchées entre la gliose vraie et la gliose secondaire à une hématomyélie; lorsque l'hématomyélie remonte à plusieurs années, cette différenciation devient cependant très difficile : il n'est pas nécessaire d'autre part, pour que la réaction névroglique et la syringomyélie secondaire se développent, que le canal central ait été rompu et que les cellules épendymaires aient été directement lésées.

Les hématomyélies contemporaines de la myélomalacie ou de la myélite aiguë, et celles qui surviennent au cours d'une myélite chronique ont toujours de petites dimensions : il en est de même des hémorragies des anémies pernicieuses (exceptionnellement elles forment un foyer [Teischmuller]), des hémorragies au cours de la syringomyélie et des tumeurs. Enfin les hématomyélies traumatiques (abstraction faite des cas dans lesquels il y a une plaie de la moelle) siègent fréquemment dans des points assez éloignés de l'endroit sur lequel a porté le traumatisme.

Les hémorragies par élongation ont leur siège habituel dans la région cervicale (Thornburn, Parkins, Minor, Stolper), ce sont des hématomyélies centrales. Il est vraisemblable d'ailleurs que l'hémorragie ne doit pas seule entrer en ligne de compte dans l'explication des symptômes, et que les altérations parenchymateuses provoquées par le traumatisme lui-même jouent un rôle important dans la genèse des accidents nerveux.

D'après les résultats des expériences de Güssenbauer (1), Wagner et

(1) Güssenbauer, *Prager med. Wochenschr.*, 1893.

Stolper (1), la rupture des gros vaisseaux sanguins est exceptionnelle dans la commotion médullaire, ce sont plutôt des extravasations par rupture des petits vaisseaux et des capillaires.

Les lésions de la décompression brusque sont d'une pathogénie complexe : ce sont soit des petites hémorragies capillaires, soit des infarctus hémorragiques. J. Lépine insiste sur la dilatation et la disposition hélicine des vaisseaux : autour d'eux le tissu nerveux est refoulé et laisse un vide. Les hémorragies sont dues à des ruptures vasculaires se produisant sous l'influence de la distension extrême des vaisseaux : cette distension reconnaît deux causes principales : le dégagement *in situ* des gaz du sang; l'afflux du sang abdominal chassé par la distension gazeuse de l'intestin.

Les hémorragies spontanées sont moins bien connues dans leur distribution et leur localisation.

SYMPTOMATOLOGIE. — ÉVOLUTION CLINIQUE. — Lorsque l'hémorragie a lieu au cours d'une myélite aiguë et chronique, si elle procède par foyers multiples, mais disséminés et microscopiques, elle ne se révèle par aucun symptôme particulier, et cliniquement elle passe complètement inaperçue.

C'est lorsque l'hématomyélie consiste en un foyer hémorragique assez volumineux et s'étendant sur une assez grande hauteur dans la substance grise, qu'elle donne lieu à un ensemble de symptômes habituellement assez caractéristiques pour que le diagnostic en soit facile.

Le début est brusque, parfois apoplectiforme avec perte de connaissance. Le malade sent une douleur très vive au niveau de la colonne vertébrale, à une hauteur variable suivant le siège de la lésion : il tombe et présente aussitôt des symptômes paralytiques, des troubles de la sensibilité, de la paralysie des sphincters. Ces symptômes n'apparaissent pas toujours d'emblée et simultanément; dans certains cas ils ne sont au grand complet qu'après plusieurs heures ou même plusieurs jours ; dans d'autres cas, au contraire, ils s'atténuent assez rapidement par régression des phénomènes d'inhibition et de choc qui s'étaient surajoutés aux symptômes propres de l'hémorragie.

Quelquefois des douleurs dans le dos ou dans les lombes, des fourmillements dans les extrémités, ont précédé de quelques heures ou même de quelques jours l'apparition des symptômes; mais le début n'en reste pas moins foudroyant.

Les troubles de la motilité consistent tout d'abord en paralysie des membres inférieurs ou des quatre membres, plus tard en atrophie musculaire. Cette atrophie musculaire présente une topographie radiculaire (fig. 57 et 58) et non segmentaire. Les altérations de la sensibilité sont caractérisées par une diminution des sensibilités

(1) Wagner et Stolper, *Deutsch. Chirurgie*, Lief 40, 1898.

thermique et douloureuse allant parfois jusqu'à leur perte absolue, avec la conservation complète ou relative de la sensibilité tactile, c'est-à-dire par une *dissociation syringomyélique*; les troubles de la sensibilité ont, en outre, une disposition rubanée, très nettement radiculaire (Dejerine) (fig. 59, 60, 61 à 63); les troubles sphinctériens se caractérisent par de la rétention ou de l'incontinence des urines et des matières fécales; les réflexes tendineux sont exagérés. Ajoutons enfin que ces différents symptômes présentent des variations importantes dans leur topographie et même dans leur nature, suivant la région médullaire dans laquelle les vaisseaux se sont rompus, et, pour chaque région, suivant les segments atteints.

Les sensibilités profondes ne sont pas toutes altérées: en effet, tandis que le sens des attitudes segmentaires et le sens stéréognostique sont conservés, la sensibilité osseuse par contre est diminuée ou abolie (fig. 62).

Au début, la température s'élève, puis elle revient à la normale au bout de quelques jours; plus rarement il y a abaissement de la température centrale et tendance au collapsus.

La mort peut survenir quelquefois dans les premières heures, ou quelques jours après le début, avec les accidents du décubitus, des escarres, de la cystite, etc. Mais dans la grande majorité des cas, dans des délais plus ou moins longs, il se produit une amélioration, certains symptômes et, en particulier, les troubles sphinctériens s'atténuent ou parfois même disparaissent : cependant la *restitutio ad integrum* n'est jamais complète, et il persiste quelques phénomènes, stigmates indélébiles de l'hématomyélie. La paraplégie d'abord flasque devient spasmodique et les malades parviennent à marcher plus ou moins facilement, il en est de même pour les membres supérieurs qui récupèrent progressivement leur force de la racine vers la périphérie et dont l'état des réflexes tendineux et la contracture (fig. 56) sont inversement proportionnels à l'atrophie musculaire. Les muscles s'atrophient rapidement, en particulier dans les membres supérieurs (hématomyélie cervicale), et il se développe une atrophie du type Aran-Duchenne (fig. 57 et 58) : celle-ci persiste indéfiniment, de même que la paraplégie spasmodique, la dissociation de la sensibilité, les troubles sphinctériens et l'exagération des réflexes tendineux dans les membres inférieurs.

Les troubles de la sensibilité conservent leur topographie radiculaire, en rapport avec le siège même de la lésion : si celle-ci a interrompu la moelle sur une grande largeur, il existe, en outre, des troubles de la sensibilité à forme paraplégique, occupant les territoires cutanés innervés par les régions médullaires sous-jacentes à la lésion.

Enfin chez quelques malades, après une atténuation qui a duré plusieurs mois ou plusieurs années, des symptômes de même ordre et de même nature réapparaissent lentement et progressivement;

il n'est pas douteux alors qu'il ne s'agisse d'une syringomyélie qui s'est développée consécutivement à une hématomyélie (Minor).

Hématomyélie cervicale. — Elle se traduit cliniquement par une paralysie avec atrophie musculaire des membres supérieurs et abolition des réflexes tendineux, et une paralysie spasmodique des membres inférieurs. Les troubles de la sensibilité, dissociation syringomyélique, de même que l'atrophie musculaire, varient avec le segment radiculaire occupé par la lésion. Lorsque l'hémorragie siège au niveau de la huitième racine cervicale et de la première racine dorsale, les troubles de la sensibilité occupent une bande

Fig. 56. — Déformation de la main gauche par contracture excessive des fléchisseurs des doigts, dans un cas d'hématomyélie ancienne d'origine traumatique. — Paraplégie spasmodique, cypho-scoliose. Atrophie du membre supérieur gauche. Troubles dissociés de la sensibilité (Bicêtre, 1894).

longitudinale située sur le bord interne de la main, de l'avant-bras et du bras (fig. 59 et 60) ; l'atrophie musculaire est limitée aux muscles de la main ; les muscles malades sont le siège de contractions fibrillaires et on y observe la réaction de dégénérescence. La peau qui les recouvre est plus froide et cyanosée. On constate aussi, dans cette localisation, l'existenee de troubles oculo-pupillaires : *myosis, enfoncement du globe de l'œil, rétrécissement de la fente palpébrale*, dus à la destruction des cellules d'origine du sympathique cervical.

Lorsque l'hémorragie siège au niveau de la cinquième, sixième ou septième racine cervicale, l'atrophie se cantonne dans les muscles de l'épaule, du bras ou de l'avant-bras, en même temps que les troubles de la sensibilité recouvrent le bord externe ou la face antérieure de la main, de l'avant-bras et du bras. Si la moelle est atteinte au niveau de la quatrième racine cervicale, la paralysie du nerf phrénique et du diaphragme entraîne des troubles graves de la respiration.

L'atrophie musculaire et la dissociation syringomyélique sont

parfois plus accentuées et plus étendues d'un côté ; lorsque l'atrophie envahit de chaque côté des muscles différents, que les bandes de dissociation syringomyélique ne se correspondent pas, on doit songer à l'existence de deux ou même de plusieurs foyers.

Au point de vue de l'intensité, il n'y a pas toujours, parallélisme entre

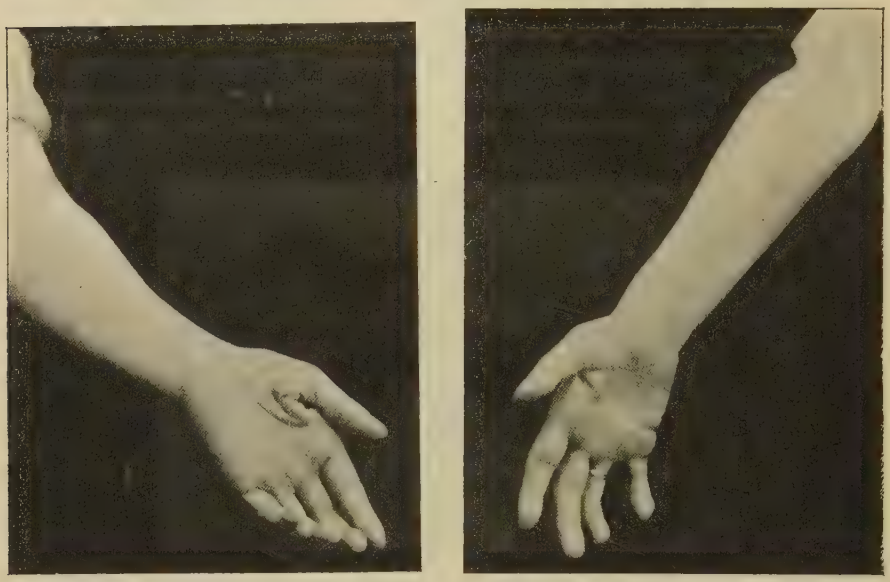

Fig. 57 et 58. — Atrophie des muscles des mains, type Aran-Duchenne, avec participation très légère à l'atrophie des muscles du groupe cubital des avant-bras, dans un cas d'hématomyélie spontanée, chez une femme de quarante et un ans. — Topographie radiculaire de l'atrophie (VIII[e] cervicale et I[e] dorsale). Début foudroyant de l'affection en novembre 1895, par une paraplégie des quatre membres avec douleurs très vives dans les bras et le thorax. Au bout de trois mois, réapparition des mouvements dans les membres inférieurs. Cette malade, que l'un de nous observe depuis quatre ans, présente actuellement : une atrophie musculaire type Aran-Duchenne des membres supérieurs ; une hémiparaplégie gauche spasmodique ; une dissociation syringomyélique de la sensibilité à topographie radiculaire occupant la région antérieure et postérieure du thorax et la face interne des bras et des avant-bras. Aux membres inférieurs, il existe le syndrome de Brown-Séquard, avec dissociation syringomyélique également (fig. 61 à 63). Incontinence d'urine (Salpêtrière, 1897-1900).

les troubles de la sensibilité et l'atrophie musculaire ; vu la localisation plus fréquente des hémorragies au niveau de la corne postérieure ou de la commissure postérieure, les troubles de la sensibilité sont relativement plus fréquents ou plus accentués que l'atrophie musculaire (hématomyélie centrale [Minor]). Ce parallélisme cependant s'observe (fig. 57, 58, 61 à 63).

Lorsque l'hémorragie est considérable, ce ne sont pas seulement les membres supérieurs qui sont analgésiques et thermo-anesthésiques, mais encore les parties sous-jacentes du tronc et les membres

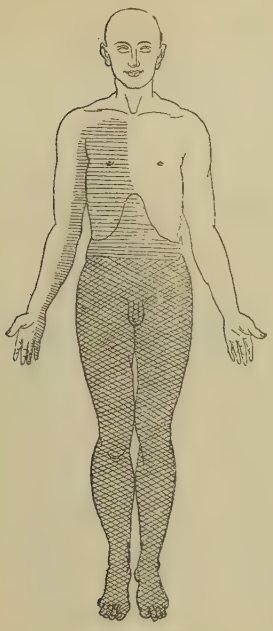

Fig. 59.

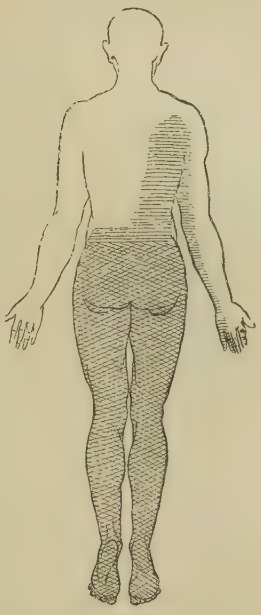

Fig. 60.

Fig. 59 et 60. — Dissociation syringomyélique à topographie radiculaire — moitié droite du tronc et face interne du membre supérieur — dans un cas d'hématomyélie traumatique. — Homme de cinquante-quatre ans, frappé de paraplégie des membres inférieurs à l'âge de vingt-sept ans — fracture de la colonne vertébrale, — à la suite d'une chute d'un lieu élevé. Paraplégie totale, absolue, flasque, avec abolition des réflexes tendineux et incontinence d'urine. Abolition de tous les modes de sensibilité superficielle et profonde dans toutes les régions teintées en cloisonné. Au-dessus de cette ligne, réapparition progressive de la sensibilité tactile qui redevient normale à 4 ou 5 centimètres au-dessus de l'ombilic et persiste intacte dans le tronc, les bras, le cou, la face. Analgésie et thermo-anesthésie dans les régions teintées par des lignes horizontales, se limitant peu à peu à la moitié droite antérieure et postérieure du thorax, jusqu'un peu au-dessous de la clavicule en avant et de l'omoplate en arrière. Sur la face interne du membre supérieur, anesthésie et thermo-anesthésie sous forme de bande longitudinale occupant environ la moitié de sa face entéro-externe et postéro-externe, la partie interne de la main, le petit doigt et la face externe de l'annulaire. A l'autopsie, destruction complète de la moelle épinière par les fragments osseux, au niveau des 1re, 2e et 3e paires lombaires. Au-dessus, cavité syringomyélique qui, à partir de la 10e dorsale, se limite à la base de la corne postérieure droite, qu'elle détruit complètement jusqu'au niveau de la 1re dorsale. Au niveau de la 8e et de la 7e cervicale, la corne postérieure n'est pas détruite, mais séparée par la lésion d'avec la corne antérieure. Intégrité des racines postérieures. Dans le cas actuel, la dissociation syringomyélique est à topographie exclusivement radiculaire et occupe sur le thorax les territoires innervés par les racines postérieures dorsales — de la 8e à la 2e inclusivement — et sur le membre supérieur, les territoires innervés par la 1re dorsale, la 8e cervicale et une partie de la 7e (Bicêtre, 1895). Cette observation, suivie d'autopsie, démontre que la terminaison des racines postérieures dans la substance grise des cornes postérieures de la moelle épinière se fait par étages superposés, et que chacun de ces étages correspond au territoire périphérique cutané de la racine correspondante. Elle prouve, en d'autres termes, que dans la moelle épinière il n'existe pas une projection segmentaire de la sensibilité cutanée — métamérie sensitive — et que les conducteurs de cette sensibilité (fibres

inférieurs ; la sensibilité tactile elle-même peut y être plus ou moins touchée ; en tout cas, la limite supérieure de la dissociation syringomyélique est toujours nettement radiculaire (fig. 61 et 63). Comme dans la syringomyélie, du reste, on n'observe pas toujours une superposition exacte ou une intensité égale de la thermo-anesthésie et de l'analgésie.

L'*hématomyélie dorsale* a pour expression clinique une paralysie spasmodique des membres inférieurs, une paralysie (quelquefois associée à l'atrophie) des muscles de la paroi abdominale, de la paralysie intestinale et vésicale (constipation et rétension des urines).

Lorsque l'hémorragie n'est pas trop considérable, la dissociation de la sensibilité ne dépasse pas les limites des segments radiculaires malades ; sinon la sensibilité est altérée dans les parties sous-jacentes. On retrouve ici, comme pour la région cervicale, les mêmes particularités au point de vue de l'asymétrie, de l'unilatéralité des symptômes, de la prédominance des altérations de la sensibilité.

Hématomyélie du cône terminal. — Ici les troubles de la sensibilité ne dépassent pas les limites du sacrum et des organes génitaux, il y a de l'incontinence des urines et des matières fécales, un affaiblissement de la puissance génitale, des troubles de la sensibilité des muqueuses vésicale et rectale. A cause des dimensions très restreintes de la région malade, les symptômes sont plus souvent symétriques que partout ailleurs. La motilité et la sensibilité des membres inférieurs sont intactes.

Lorsqu'un vaste foyer hémorragique ne dépasse pas les limites d'une moitié de la moelle, il se traduit cliniquement par le *syndrome de Brown-Séquard* ; tous les modes de la sensibilité (ou bien seulement la sensibilité thermique et douloureuse) sont intéressés du côté opposé à la lésion, dans les territoires cutanés innervés par les régions sous-jacentes de la moelle ; et il existe de l'hyperesthésie du côté de la lésion dans les territoires cutanés innervés par le segment médullaire qu'elle a détruit ; la distribution en est nettement radiculaire. De ce côté également existe de l'anesthésie osseuse.

Le syndrome de Brown-Séquard peut s'observer encore dans d'autres conditions. C'est ainsi, par exemple, qu'un foyer central dans la région cervicale peut n'être qu'unilatéral dans la région dorso-lombaire. Dans ce cas les troubles de la motilité et de la sensibilité bilatéraux, sur les membres supérieurs et le tronc, se traduisent dans les membres inférieurs par une hémiparaplégie avec anesthésie croisée (fig. 61 à 63).

sensitives des racines postérieures) aboutissent à des régions de substance grise qui, chacune, représentent le territoire cutané de la racine correspondante. (Voy. J. Dejerine, Sur l'existence de troubles de la sensibilité à topographie radiculaire dans un cas de lésion circonscrite de la corne postérieure. *Soc. de neurol. de Paris*, séance du 15 juin 1899, in *Journ. de neurol.*, 1899, p. 518.)

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic est généralement facile. L'association

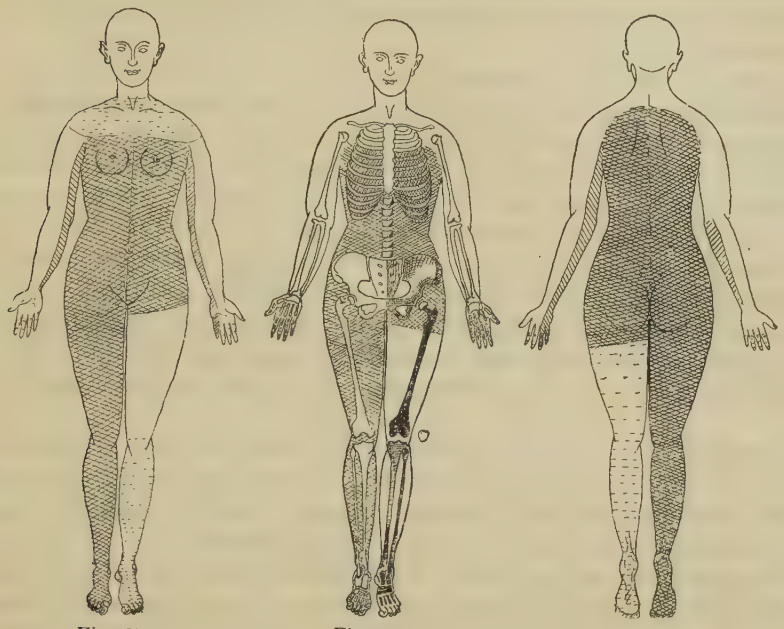

Fig. 61. Fig. 62. Fig. 63.

Fig. 61 à 63. — Topographie radiculaire de la dissociation syringomyélique dans un cas d'*hématomyélie spontanée* avec syndrome de Brown-Séquard. — Il s'agit d'une femme de quarante et un ans, ayant toujours joui d'une bonne santé, qui fut prise brusquement une nuit, en novembre 1895, de douleurs très vives dans les membres supérieurs et le thorax, rapidement suivies d'une paralysie des quatre membres qui la confina au lit pendant quatre mois. Actuellement cette malade présente : 1° une atrophie musculaire type Aran-Duchenne avec participation très légère du groupe cubital des avant-bras à l'atrophie (fig. 57 et 58). Intégrité complète des muscles de la région postérieure des avant-bras, du bras, des épaules et du tronc ; 2° une hémiparaplégie spasmodique gauche ; 3° une dissociation syringomyélique parfaite — anesthésie et analgésie avec intégrité de la sensibilité tactile — à topographie radiculaire (fig. 61 et 63). Au-dessus il existe une zone étendue d'hyperesthésie à la douleur et à la température (zone pointillée). Au membre inférieur gauche — côté de l'hémiparaplégie — hyperesthésie pour les différents modes de la sensibilité superficielle (zone pointillée) et anesthésie osseuse de ce même membre (fig. 62). Nulle part il n'existe de retard dans la transmission de la sensibilité. Réactions pupillaires normales. Pas de myosis ni d'enophthalmie. Les réflexes patellaires sont exagérés, surtout à gauche, et de ce côté existe le phénomène du pied. Les réflexes olécraniens et radiaux sont exagérés. Au début il existait une incontinence d'urine permanente, aujourd'hui sensiblement améliorée. Au début, également, la dissociation syringomyélique n'était pas parfaite comme aujourd'hui, et il existait une très légère hypoesthésie tactile dans les parties ombrées ; il est à remarquer dans ce cas qu'il existe un parallélisme absolu aux membres supérieurs, entre la topographie de l'atrophie musculaire et celle de la dissociation syringomyélique. L'une et l'autre en effet, sont topographiées selon la distribution périphérique des racines antérieures et postérieures de la 8e p. cervicale et de la 1e p. dorsale (Salpêtrière, 1900). (Voy. J. Dejerine, *Sémiologie du système nerveux.* Pathologie générale de Bouchard, 1900, p. 971.)

de la paralysie, de l'atrophie musculaire et de la dissociation syrin-

gomyélique est un symptôme commun à l'hématomyélie et à la syringomyélie, mais la brusquerie du début dans le premier cas évitera toute confusion.

Dans la *myélite par artérite* ou *myélomalacie*, le début est également brusque, mais les troubles paralytiques sont le symptôme prédominant, l'atrophie musculaire est rare et très légère ; la dissociation de la sensibilité a été parfois signalée, mais elle est moins nette et les limites en sont moins tranchées. Lorsque la lésion est constituée l'atrophie musculaire fait défaut.

Les *hémorragies méningées* se distinguent par les douleurs très vives dans le dos, sur le trajet des nerfs, et par la contracture des muscles spinaux, par l'absence de la dissociation de la sensibilité ; la ponction lombaire qui pourrait trancher la question est inutile, d'autant plus que l'hémorragie méningée n'exclut pas celle de la moelle.

PRONOSTIC. — Il est toujours sérieux. Il est grave lorsque la lésion siège à la région cervicale supérieure, à cause de la destruction des centres respiratoires : il l'est encore lorsque les troubles sphinctériens se compliquent de cystite et de néphrite ascendante.

Le pronostic ne peut être définitivement établi qu'au bout de quelques jours, après la disparition du choc : les symptômes qui persistent à cette époque. tout en pouvant beaucoup s'améliorer, ne doivent plus disparaître, et les fonctions perdues n'ont plus aucune chance de réparation.

TRAITEMENT. — Le malade doit garder le repos absolu pendant les premiers jours. Toute intervention thérapeutique, révulsive ou dérivatrice, est inutile ou même dangereuse. Il faut se contenter de prévenir les infections secondaires.

CAVITÉS MÉDULLAIRES. — SYRINGOMYÉLIE. HYDROMYÉLIE.

HISTORIQUE. — Le mot : *syringomyélie* date d'Ollivier (d'Angers) (1837), qui l'appliqua à l'existence d'un canal dans l'intérieur de la moelle, sans faire de distinction entre le canal central et les cavités plus considérables : la présence de ce canal était en effet, pour cet auteur, un fait pathologique, contrairement à la juste opinion de Ch. Étienne, Colombo, Piccollomini, Bauhin, Malpighi, qui considéraient le canal central comme une disposition normale.

Ce terme ne sert plus aujourd'hui à désigner le canal central de l'épendyme, dont la structure, le développement et la constance sont connus depuis les travaux de Stilling, v. Kölliker et Waldeyer. Par *syringomyélie* on comprend généralement une cavité pathologique intra-médullaire. Bien que Simon (1875) et d'autres auteurs aient

réservé le terme d'*hydromyélie* à toute dilatation du canal central, et celui de *syringomyélie* à toute formation cavitaire ou kystique développée en dehors du canal central, ces deux états morbides seront étudiés dans le même chapitre, parce qu'ils ont en réalité entre eux de grandes affinités anatomiques, cliniques et pathogéniques.

On retrouve dans Morgagni, Rachetti, Portal, Rullier, Hutin et Nonat des descriptions anatomiques de la syringomyélie, mais ces auteurs ignoraient l'ensemble des symptômes par lesquels elle se manifeste cliniquement. Sa pathogénie était obscure: les premiers essais, dans ce domaine, convergeaient vers l'idée d'une anomalie de développement: la soudure incomplète des bords libres du sillon postérieur et l'absence de la commissure grise (Calmeil, 1828). Cette idée a survécu, au milieu du nombre considérable de travaux parus sur ce sujet ; elle a été reprise par Leyden, Kahler et Pick, Hoffmann (1892) et Schlesinger (1895) (1).

Avec les publications de Virchow, Leyden (1876), Hallopeau (1869), Simon et Westphal (1875), la pathogénie se complique.

Virchow et Leyden continuent à regarder la syringomyélie comme le reliquat d'une hydromyélie ancienne, c'est-à-dire comme une dépendance du canal central. Cependant, comme en d'autres régions de l'organisme on observe des pertes de substance qui ne sont que le dernier terme de processus morbides, tels que l'inflammation et le néoplasme, Hallopeau incline pour l'inflammation, et la syringomyélie n'est pour lui que de la sclérose diffuse périépendymaire ; pour Jeoffroy et Achard (1887), qui partagent une opinion analogue, c'est une myélite cavitaire. Pour Simon et Westphal, au contraire, la syringomyélie est due à la fonte d'une tumeur gliomateuse développée en dehors du canal central : idée déjà exprimée quelques années auparavant par Grimm (1869).

Anomalie de développement, inflammation, néoplasme, telles sont les principales conceptions qui dominent encore la pathogénie de la syringomyélie.

L'anatomie pathologique s'est encore enrichie des travaux de Schultze, Strümpell, de Baümler (1887) (2), qui relève toutes les observations parues jusqu'à cette date, au nombre de 112.

Charcot avait signalé que l'atrophie musculaire est un symptôme de la syringomyélie ; mais l'évolution clinique et la symptomatologie n'ont été réellement bien mises en lumière qu'après les travaux de Schultze (1882) (3) et de Kahler (4) ; ces auteurs ont fait ressortir l'importance des troubles de la sensibilité, caractérisés par la perte des sensations thermiques et douloureuses et la conservation de la sensi-

(1) Schlesinger, Die Syringomyelie, Leipzig und Wien, 1895.
(2) Baümler, Inaugur. Dissert., Zürich, 1887.
(3) Schultze, *Arch. de Virchow*, t. LXXXVII, 1882.
(4) Kahler, *Prager med. Wochenschr.*, 1882-1888.

bilité tactile : ce phénomène est couramment appelé *dissociation syringomyélique*. Il n'est que trop juste de rappeler que Duchenne (de Boulogne) avait constaté que dans un bon tiers des cas d'atrophie musculaire progressive de l'adulte, la sensibilité électro-musculaire était plus ou moins affaiblie, ainsi que la sensibilité cutanée. « Cette anesthésie est quelquefois si grande que les malades ne perçoivent ni les excitations faradiques les plus fortes, ni l'action du feu. J'en ai vu qui s'étaient laissé brûler profondément les parties anesthésiées, parce qu'ils n'avaient pas perçu l'action des corps incandescents et qu'ils n'avaient pas été prévenus par la vue, que ces parties se trouvaient en contact avec eux. Cette anesthésie s'observe, en général, au membre supérieur et va en diminuant de la main à l'épaule. Quelquefois, cependant, elle se montre irrégulièrement et n'est pas toujours en raison directe du degré de l'atrophie, etc... » Qui ne serait tenté, aujourd'hui, devant une pareille constatation, de faire le diagnostic rétrospectif de syringomyélie ?

Parmi les travaux qui ont le plus contribué à faire connaître l'histoire de la syringomyélie, il faut citer ceux de Bernhardt, de Remak, d'Oppenheim, Freud, Fürstner, Zacher, Roth (1887) ; en France, les premières observations publiées furent celles de Debove (1) et de Dejerine (1889) (2) ; elles soulevèrent de nouveau des discussions sur la pathogénie de cette affection, Joffroy soutenant la théorie de la myélite, l'un de nous celle du gliome. Depuis cette époque, de nombreuses observations ont été publiées tant en France qu'à l'étranger et ont complété la symptomatologie de la syringomyélie ; elles seront pour la plupart citées au cours de cet article. La thèse de Brühl (1890) (3) a mis au point l'état actuel de la question à cette époque.

Parmi les faits qui ont plus particulièrement retenu l'attention dans ces dix dernières années, les discussions sur les relations de la syringomyélie avec la lèpre et la maladie de Morvan occupent une place importante. Plus récemment, la topographie des troubles de la sensibilité a été l'objet d'un remaniement plus conforme à la réalité [Læhr (1896), Hahn (1897)] et par lequel la distribution radiculaire a été mise en évidence.

ÉTIOLOGIE. — *Sexe.* — La syringomyélie est beaucoup plus fréquente chez l'homme que chez la femme (trois fois plus fréquente d'après Roth, deux fois d'après Wichmann ; Brühl trouve trente-six observations chez l'homme et huit chez la femme).

Age. — La syringomyélie est une maladie qui débute en général à un âge relativement peu avancé ; les premiers symptômes apparaissent le plus souvent de onze à trente ans ; le tableau suivant,

(1) Debove, *Soc. méd. des hôp.*, 1889.
(2) Dejerine, *Ibid.*
(3) Brühl, Th. de doctorat, Paris, 1890.

emprunté à Schlesinger (1), est à ce sujet intéressant à consulter : cet auteur en conclut en outre que la syringomyélie apparaît chez la femme à un âge relativement plus avancé que chez l'homme.

Age.	*Sexe.*		
	Homme.	Femme.	Total.
1-10 ans	4	1	5
11-20 ans	36	8	44
21-30 ans	53	25	78
31-40 ans	30	12	42
41-50 ans	4	7	11
51-60 ans	3	3	6
61 et au-dessus	3	1	4
	133	57	190

Dans ce tableau ne sont pas compris les cas de spina-bifida compliqués de syringomyélie, ce qui augmenterait d'une façon notable la proportion de la syringomyélie dans la première période de la vie.

Causes occasionnelles. — Le froid et l'humidité sont relevés plusieurs fois dans les antécédents des syringomyéliques. Le traumatisme et plus particulièrement les chutes d'un lieu élevé ont précédé d'assez près, chez plusieurs malades, les premiers symptômes de la maladie (Silcock, Harcken, Strümpell, Oppenheim).

La fatigue, le surmenage physique, la grossesse ont été incriminés dans quelques observations.

Parmi les maladies infectieuses, c'est la dothiénentérie qui est le plus fréquemment signalée dans les antécédents des malades (Bernhardt, Freud, Westphal, Schüppel, Sokoleff, Schultze, Remak). Brühl en fait une mention spéciale. Le rhumatisme articulaire aigu, la pneumonie, les fièvres intermittentes, la blennorragie sont moins souvent mis en cause.

Causes prédisposantes. — On ne saurait accorder une importance quelconque à l'alcoolisme ou à la syphilis, dont l'existence a été rarement constatée chez les syringomyéliques.

L'hérédité et le caractère familial ont été plusieurs fois signalés (Ferranini, Verhoogen, Van der Welde, Nabouldoff, Préobrajenski) (2).

Il n'est pas démontré que les syringomyélies dites *familiales* (Ferranini, Verhoogen) fussent réellement des syringomyélies.

SYMPTOMATOLOGIE. — Troubles de la motilité. — 1° Atrophie musculaire. — C'est un symptôme presque constant de la syringomyélie ; le plus souvent l'atrophie musculaire se localise au début et d'une façon exclusive aux membres supérieurs et plus particulièrement dans les petits muscles des mains ; elle débute par le premier interosseux ; elle envahit ensuite successivement les muscles des éminences thénar et hypothénar, les muscles interosseux et les

(1) Schlesinger, *loco citato.*
(2) Préobrajenski, *Congrès intern. de méd.*, 1900.

muscles lombricaux : mais cet ordre peut être interverti, les interosseux étant pris après les éminences thénar ou hypothénar, l'éminence hypothénar avant l'éminence thénar ou inversement. Puis le groupe cubital de l'avant-bras se prend à son tour. La topographie de l'atrophie correspond alors au territoire des huitième paire cervicale et première paire dorsale. Les déformations consécutives sont les

Fig. 64 et 65. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne dans la syringomyélie. — A gauche l'attitude de la main se rapproche de celle dite *de prédicateur*. Dissociation syringomyélique de la sensibilité sur le tronc et les membres supérieurs (Bicêtre, 1891).

mêmes que celles qu'on observe au cours de l'atrophie musculaire progressive ou maladie d'Aran-Duchenne (fig. 64 et 65).

Si le plus souvent les muscles atrophiés sont innervés par des nerfs différents, la prédominance de l'atrophie ou même sa localisation exclusive sur des muscles innervés par un même nerf a été parfois signalée : dans ce cas, l'atrophie et la paralysie concomitante sont systématisées ; la paralysie systématisée du nerf cubital (Nonne, Schlesinger), qui donne lieu à la déformation dite *griffe cubitale*, a été signalée. La paralysie du nerf médian, qui se traduit par la déforma-

tion connue sous le nom de *main de singe*, est beaucoup plus rare (Brühl, Critzmann (1), Finger et Singer) ; la paralysie radiale l'est encore davantage. Du reste, et d'après notre expérience personnelle, cette systématisation n'est pas absolue au sens propre du mot, et pour notre part, sur une vingtaine de malades étudiés à ce point de vue, nous ne l'avons jamais rencontrée. Pour nous, ainsi qu'on le verra plus loin, la topographie de l'atrophie est toujours radiculaire et partant n'est jamais limitée exclusivement au domaine d'un seul nerf périphérique.

La paralysie est ordinairement moins accusée dans les muscles innervés par le nerf radial ; il en résulte qu'en même temps que les deux dernières phalanges restent fléchies dans la paume de la main,

Fig. 66. — Main de prédicateur dans la syringomyélie. — Observation et autopsie publiées par Dejerine et Tuilant (*Bull. de la Soc. de biologie*, 1891). Dans ce cas il n'existait aucune espèce d'altération de la dure-mère.

les premières sont en extension sur les métacarpiens, et le poignet est en extension forcée sur la main ; d'où l'attitude dite *main de prédicateur*, décrite par Charcot et Joffroy dans la pachyméningite cervicale hypertrophique, attitude qui est très fréquemment observée au cours de la syringomyélie (fig. 66).

Lorsque l'atrophie musculaire atteint les deux membres supérieurs, ce sont souvent, mais pas toujours cependant, les mêmes muscles qui disparaissent des deux côtés, et les deux mains peuvent prendre par suite des attitudes différentes (fig. 67 et 68). Enfin, pendant une grande partie de l'évolution de la maladie, l'atrophie musculaire peut être rigoureusement limitée à un membre supérieur (*syringomyélie unilatérale*) (fig. 69) : dans ce cas les troubles de la sensibilité existent du côté atrophié.

(1) Critzmann, Th de doctorat, Paris, 1892.

L'atrophie suit une marche ascendante, passant des muscles de la main à ceux de l'avant-bras, gagnant plus tard les muscles du bras et de l'épaule. La marche ascendante de l'atrophie n'est cependant pas toujours aussi régulière, et des muscles de la main elle peut envahir les muscles périscapulaires : deltoïde, pectoral, sous-scapulaire, sous- et sus-épineux, épargnant plus ou moins les muscles du bras et de l'avant-bras. C'est là du reste un fait assez rare.

Fig. 67. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, dans un cas de syringomyélie — Troubles dissociés de la sensibilité sur le tronc et les membres supérieurs. Exagération des réflexes patellaires sans paraplégie spasmodique. A droite, main dite *de prédicateur*. Pas d'atrophie des membres inférieurs (Bicêtre, 1889).

L'atrophie s'étend ensuite au muscle long dorsal, aux muscles du dos, aux muscles intercostaux et de la paroi abdominale (Hoffmann, Haumann), et en dernier lieu aux muscles des membres inférieurs. Ici encore du reste, bien des irrégularités peuvent se présenter : l'atrophie passant des membres supérieurs aux membres inférieurs sans toucher le tronc; d'autre part, l'atrophie des membres inférieurs et du tronc est loin d'être aussi fréquente que celle des membres supérieurs. Il y a dans la répartition de l'atrophie de grandes variations : elle peut être aussi asymétrique aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs.

Aux membres inférieurs, les muscles le plus fréquemment atrophiés sont les muscles du mollet, les adducteurs de la cuisse, les extenseurs du pied sur la jambe, les péroniers. On a observé des attitudes diverses : le pied varus équin, le pied talus, la griffe des orteils, la rotation des membres inférieurs en dedans ou en dehors,

suivant la prédominance de l'atrophie dans les muscles rotateurs en dehors ou dans les muscles rotateurs en dedans.

Dans sa marche ascendante, l'atrophie ne respecte pas toujours les muscles du cou et de la tête, elle peut s'étendre aux muscles trapèze, scalène, sterno-cléido-mastoïdien.

Chez certains malades, la mort a été causée par la paralysie des muscles intercostaux et du diaphragme.

Au lieu de débuter par les muscles des mains, l'atrophie peut débuter par les muscles des épaules et simuler le type scapulo-huméral de la myopathie atrophique progressive (fig. 78 et 79), (Schlesinger, Dejerine et Thomas) (1). Dans ce cas l'atrophie est limitée au domaine des V^e^ et VI^e^ racines antérieures cervicales. Le type brachial a été également signalé (Remak).

Plus exceptionnellement, l'atrophie évolue rapidement et symétriquement, comme dans la sclérose latérale amyotrophique (Schultze, Kahler, Debove, Luun).

Fig. 68. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, dans la syringomyélie. — Même malade que celui de la figure précédente.

La plupart des auteurs attribuent à l'atrophie musculaire syringomyélique une disposition segmentaire ; en allant de la périphérie vers la racine, elle envahirait des tronçons de plus en plus grands, d'abord la main, puis l'avant-bras, le bras et l'épaule. A un examen plus minutieux, il est facile de voir que cette distribution dite *segmentaire* n'existe pas et que dans la syringomyélie, comme du reste dans l'hématomyélie, la topographie de l'atrophie musculaire est d'ordre

(1) Dejerine et Thomas, *Soc. de biologie*, 1897.

radiculaire (Dejerine) (1) ; le type scapulo-huméral, le type Aran-Duchenne à ses débuts, sont tout à fait probants à cet égard.

La paralysie n'est pas toujours exactement proportionnée à l'atrophie, et souvent elle est plus accusée que ne le ferait prévoir l'état des muscles.

Fig. 69.— Atrophie très marquée des muscles de la main, moins accusée dans ceux de la face interne de l'avant-bras, à topographie radiculaire (VIII^e^ cervicale et 1^re^ dorsale), dans un cas de syringomyélie unilatérale (Salpêtrière, 1899).

L'atrophie ne frappe pas d'emblée le muscle tout entier, elle procède fréquemment par faisceaux ; et cette atrophie fasciculaire est plus souvent observée dans les muscles deltoïdes. Les secousses fibrillaires sont fréquentes, presque constantes : elles sont un signe précoce et durent des mois et des années ; elles sont plus nombreuses et plus faciles à voir dans les muscles en voie d'atrophie, après un effort prolongé ou lorsque le malade est exposé au froid.

L'atrophie et les secousses peuvent être masquées au contraire par le développement de la graisse et du tissu fibreux : lorsque ce dernier prend un grand développement dans les atrophies symétriques des deltoïdes, la ressemblance avec les atrophies myopathiques peut être grande.

La contraction idio-musculaire est exagérée, mais elle est lente et paresseuse. Les réactions électriques sont affaiblies ou disparues suivant les muscles. La réaction de dégénérescence totale ou partielle existe lorsque l'atrophie est en voie d'évolution.

2° Paralysies, contractures, tremblement, etc. — En dehors de l'atrophie musculaire, il existe d'autres troubles de la motilité : ce sont les paralysies avec ou sans contracture, le tremblement, divers phénomènes d'irritation.

En dehors des paralysies brusques, hémiplégiques, monoplégiques

(1) Dejerine, Sémiologie du système nerveux, p. 965 et suiv.

ou paraplégiques qui sont des accidents très rares, et plutôt des complications que des symptômes propres de la syringomyélie, — elles seraient occasionnées, d'après quelques auteurs, par une hémorragie ou un œdème intra-médullaire, — la parésie des membres inférieurs avec contracture est un symptôme assez fréquent; la contracture est quelquefois si intense que la démarche du malade est identique à celle de la paraplégie spasmodique.

Plus rarement, la démarche prend les caractères de la démarche ataxique ou cérébelleuse: dans le premier cas, les lésions seraient plus particulièrement intenses au niveau de la pénétration des racines postérieures de la moelle ; dans le second cas, elles s'étendraient aux fibres cérébelleuses afférentes et plus spécialement au corps restiforme.

Chez quelques malades la contracture existe aux quatre membres avec une intensité telle, que les doigts fléchis dans la paume de la main ne peuvent être redressés; les poignets sont de même fléchis sur les avant-bras, et les avant-bras sur les bras (fig. 80); les membres inférieurs sont immobilisés dans l'extension ou la demi-flexion; la contracture des adducteurs est telle que les cuisses ne peuvent être écartées; la musculature du cou est susceptible de participer à cette contracture : dans ce cas, la tête est immobilisée sur le cou et le cou sur les épaules ; l'aspect est absolument le même que celui qui a été décrit par Charcot et Joffroy comme propre à la pachyméningite cervicale hypertrophique, mais il se développe en dehors de toute lésion et de toute hypertrophie des méninges.

La syringomyélie avec contracture soit des membres inférieurs soit des quatre membres constitue une forme particulière de cette affection, forme dont la physiologie pathologique est encore fort obscure.

Comme *phénomènes d'excitation*, qui sont d'ailleurs inconstants, on a signalé le tremblement des extrémités à faibles oscillations, n'apparaissant quelquefois qu'à l'occasion de mouvements volontaires, comme dans la sclérose en plaques (Rosenblath, Bruttan, Schlesinger). On a décrit même des mouvements rythmés des doigts (Marinesco), des secousses irrégulières, des mouvements choréiques, des crampes accompagnées de mouvements brusques de flexion ou d'extension; l'ataxie est relevée dans quelques observations.

Troubles de la sensibilité. — Les troubles de la sensibilité sont bien connus depuis les travaux de Kahler et Schultze. Leur description n'a pas subi depuis de modifications importantes quant à leur nature, mais de récentes observations ont revisé leur topographie. En effet, depuis les recherches de Hitzig et celles de Laehr sur la distribution des anesthésies tabétiques, l'attention des neurologistes a été plus spécialement attirée sur la disposition des anesthésies radiculaires. Tandis qu'autrefois il était admis qu'aux membres l'anesthésie syringomyélique occupe des segments perpendiculaires au grand axe, — anesthésie en tranches — il résulte des examens plus

récents et plus méticuleux qu'elle occupe des segments disposés longitudinalement et parallèles à la longueur des membres (1). Cette disposition segmentaire longitudinale, rubanée, s'observe d'une façon constante dans la syringomyélie.

Les membres supérieurs sont beaucoup plus fréquemment pris que les inférieurs; ils peuvent être complètement insensibles à la température et à la douleur, alors que la sensibilité est encore intacte aux membres inférieurs.

Les troubles de la sensibilité consistent dans la disparition des sensations thermiques et douloureuses et la conservation plus ou moins parfaite des sensations tactiles : c'est à cet ensemble qu'a été donné le nom de *dissociation syringomyélique.*

Sensibilité thermique. — Les troubles de la sensibilité thermique, qui sont généralement les premiers en date, sont de deux ordres : au début, ce sont des sensations purement subjectives de chaud ou de froid, parfois très désagréables, de véritables paresthésies thermiques. Pendant un certain temps, elles constituent à elles seules les altérations de la sensibilité, ou bien il existe une hyperesthésie au chaud ou au froid, ou aux deux réunis. A une période plus avancée, ces sensations persistent dans certaines régions du corps, alors que dans d'autres elles font place à une diminution de la sensibilité thermique.

Thermoanesthésie. — Tout d'abord, les malades ne perçoivent plus les différences des températures moyennes, entre 20 et 30° par exemple; la distinction entre le chaud et le froid s'affaiblit progressivement, elle n'est plus perçue que pour des corps de grande surface, alors que pour ceux de petites dimensions la distinction est nulle; puis les températures les plus élevées, voire même 100°, ne déterminent plus aucune sensation thermique ou douloureuse, mais simplement une sensation de contact; de même des températures très basses, telles que 0° ou un mélange réfrigérant, ne sont suivies d'aucune sensation thermique. Des régions susceptibles d'apprécier en temps normal des écarts de deux cinquièmes de degré, telles que les extrémités des doigts, et pour lesquelles, au-dessus d'une limite fixe, les sensations thermiques sont douloureuses, deviennent incapables d'apprécier des variations de plusieurs degrés, et y sont insensibles, de sorte que le pouvoir d'adaptation d'une région aux variations thermiques s'accroît.

Quelquefois, parmi des excitants thermiques qui marquent le même degré, il n'y a que ceux de même nature qui entraînent une sensation.

On observe encore une perversion de la sensibilité, en ce sens que le chaud est pris pour le froid, et inversement. La sensibilité thermique disparaît aussi sur les muqueuses.

A une période avancée de la syringomyélie, la thermo-anesthésie

(1) Dans la terminologie allemande, le terme *segmental typus* correspond à notre terme *topographie radiculaire.*

existe sur une grande étendue de la surface cutanée; elle occupe tout un membre, ou toute une moitié du corps (Dejerine et Sottas, Oppenheim), s'étendant également au cou et à la face. Dans la plupart des cas, les deux membres supérieurs sont pris, mais la thermo-anesthésie n'a pas forcément une disposition symétrique. D'autre part, il peut exister une certaine dissociation dans la sensibilité thermique, la perception du froid étant conservée alors que celle de la chaleur est abolie (Dejerine et Tuilant); les aires d'anesthésie pour le chaud et pour le froid ne se superposent pas toujours exactement, soit qu'un côté soit plus pris que l'autre, ou que ce ne soient pas les mêmes régions qui deviennent insensibles.

Les membres inférieurs sont plus rarement pris et peuvent l'être asymétriquement. Le tronc est surtout envahi dans sa moitié supérieure, au niveau du thorax; l'anesthésie s'arrête souvent sur la ligne médiane.

Analgésie. — Comme celles de la thermo-anesthésie, les modifications de la sensibilité à la douleur sont de deux ordres : phénomènes d'irritation, phénomènes paralytiques.

Phénomènes d'irritation. — Ils consistent en douleurs analogues aux douleurs lancinantes ou fulgurantes du tabes : c'est surtout un symptôme du début. Ces douleurs peuvent persister cependant alors que les sensibilités douloureuses et thermiques sont abolies au même niveau. Les douleurs en ceinture ont été également signalées. La diminution de la sensibilité à la douleur est précédée parfois d'une hyperesthésie dans les mêmes régions. Ces phénomènes d'irritation sont beaucoup moins intenses que les phénomènes paralytiques.

Phénomènes paralytiques. — Aux douleurs et à l'hyperesthésie succèdent un émoussement, puis une abolition de la sensation à la douleur; elle peut mettre plusieurs mois ou plusieurs années à disparaître complètement; mais, une fois installée, l'analgésie persiste indéfiniment. Ce n'est pas seulement à la surface, mais encore dans la profondeur, que l'analgésie apparaît. Les plus fortes températures, les plaies plus ou moins profondes, les décharges électriques ne laissent que des impressions de contact; c'est ainsi qu'à leur insu des individus ont subi des brûlures plus ou moins étendues ou profondes; les fumeurs se brûlent les doigts sans s'en apercevoir, des opérations ont été pratiquées sur des syringomyéliques sans qu'il fût nécessaire de recourir à une anesthésie préalable. La sensibilité douloureuse disparaît également sur la cavité buccale, les muqueuses linguale, nasale, vésicale, rectale, et sur la conjonctive.

La *distribution de l'analgésie* comporte les mêmes variations que la thermo-anesthésie. Elle peut avoir la même topographie. Elle ne lui est pas nécessairement superposée, et, suivant les cas, elle est plus ou moins étendue qu'elle; elle peut exister seule pendant un certain temps ou même pendant toute la durée de la maladie, de même que la thermo-anesthésie peut exister seule et ce dernier cas est plus fréquent.

Les hémianalgésies, ou l'analgésie généralisée (Schüppel, Brühl, Raymond), sont assez rares, et bien qu'elles puissent relever uniquement de la syringomyélie, il faut se méfier, en leur présence, de la possibilité d'une association hystérique.

Le retard dans la transmission des impressions douloureuses et thermiques a été considéré jusqu'ici comme un phénomène exceptionnel (Schlesinger, Redlich, Dejerine), mais peut-être a-t-il été méconnu, parce qu'il est considérable. Dans des recherches faites à la Salpêtrière dans le service de l'un de nous, Egger (1) a constaté chez un malade un retard qui variait, pour diverses régions, entre cinquante secondes, quinze minutes et une demi-heure ; un autre malade annonçait les sensations deux ou trois heures seulement après l'application de l'irritant : ces sensations ne correspondent pas toujours à la nature de l'irritant. En répétant rapidement les excitations, le retard diminue considérablement et l'analgésie cède ainsi à la méthode de la sommation (Egger).

Il n'y a pas toujours, d'autre part, une superposition des troubles moteurs et sensitifs, et exceptionnellement la syringomyélie peut donner lieu au syndrome de Brown-Séquard.

L'analgésie s'installe habituellement d'une façon lente, mais on l'a vue augmenter brusquement en intensité et en étendue : ces aggravations rapides ont été mises sur le compte d'une hémorragie médullaire.

Sensibilité tactile. — Dans beaucoup de cas, la dissociation syringomyélique se montre dans toute sa pureté ; toutes les impressions douloureuses et thermiques sont perçues comme de simples sensations de contact, et la sensibilité tactile est normale ; mais, pour ne pas atteindre souvent l'intensité des troubles de la sensibilité thermique et douloureuse, les troubles de la sensibilité tactile n'en existent pas moins assez fréquemment (Achard et Joffroy, Hückel, Stern, Oppenheim, Bernhardt) : Roth les a trouvés dans la proportion de 1 sur 18. Ils indiqueraient, pour plusieurs auteurs, l'envahissement des cordons postérieurs par la gliose ou par les cavités : lorsque l'anesthésie est généralisée, il faut songer encore à l'hystérie. Les altérations de la sensibilité tactile varient de l'hyperesthésie légère, qui est un signe précoce, à l'anesthésie absolue, qui est un signe tardif.

La diminution de la sensibilité électrique (Müller et Hückel), l'altération du sens du lieu de la peau consistant en l'agrandissement des cercles de Weber, les phénomènes de sommation, le rappel ou la prolongation des sensations, leur fusion en une seule sensation, l'incapacité de percevoir un tracé dessiné sur la peau (Rumpf, Critzmann) ont été plusieurs fois signalés. Le doigt plongé dans des liquides de densité différente ne fait plus de distinction entre eux (Critzmann).

La polyesthésie, l'allochirie, l'erreur de localisation ou le retard

(1) Egger, *Soc. de biologie*, juin 1901.

de transmission des impressions tactiles n'ont jamais été signalés.

Les anesthésies siègent au niveau des zones analgésiques ou thermo-anesthésiques, elles sont par conséquent plus fréquentes et plus intenses aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs ; exceptionnellement, elles envahissent tout le corps (Schüppel).

La sensibilité à la pression est quelquefois diminuée au niveau des parties analgésiées, mais elle peut l'être également au niveau des régions qui sont encore sensibles à la douleur et à la température. Schlesinger distingue les sensations dues à la pression de la peau prise par exemple entre les mors d'une pince, et celles qui sont dues à la pression des parties profondes à travers la peau ; il existe quelquefois une dissociation de ces deux modes de sensibilité : la sensation de pression à la peau étant diminuée malgré la conservation de la sensibilité tactile et de la sensibilité à la pression des parties profondes.

Les altérations du sens musculaire, les erreurs dans la notion de position, la perception incomplète ou défectueuse des mouvements passifs et actifs, des sensations de poids et de résistance, sont moins habituelles ; mais toutefois elles paraissent avoir été observées dans des cas bien authentiques de syringomyélie ; pour notre part cependant nous ne les avons pas encore jusqu'ici observées, pas plus du reste que dans l'hématomyélie.

Le sens stéréognostique est indiqué comme aboli chez quelques malades (Critzmann, Hoffmann, Müller) ; mais c'est là une particularité que nous n'avons jamais rencontrée. Il ne faut pas oublier que ces sujets, du fait de leur atrophie, sont plus ou moins privés des mouvements délicats des doigts, et que, partant, il ne faut pas mettre sur le compte d'une perte du sens stéréognostique ce qui n'est que la conséquence de la perte plus ou moins complète de la possibilité de palper les objets.

La sensibilité osseuse enfin est altérée dans la syringomyélie (Egger). mais elle ne l'est pas parallèlement aux troubles de la sensibilité douloureuse et thermique (fig. 71).

Les sensibilités thermique et douloureuse, rarement la sensibilité tactile, des muqueuses de la bouche, du nez, du rectum, de l'urètre et de la vessie peuvent être plus ou moins altérées et disparaître complètement.

Topographie des troubles de la sensibilité. — Les troubles de la sensibilité occupent surtout les membres supérieurs et la moitié supérieure du tronc. Ils sont le plus souvent bilatéraux et symétriques ; et, jusqu'à ces dernières années, on leur reconnaissait une répartition en segments perpendiculaire à la longueur des membres. La thermo-anesthésie et l'analgésie envahissaient successivement des segments de membres, et les parties atteintes étaient limitées par des lignes circulaires : d'où les anesthésies en gant, en manche, en veste, etc.

Cette disposition est mentionnée dans de nombreuses observations (Roth, Debove, Charcot, Dejerine, Raymond, Rabl, Parmentier,

Gilles de la Tourette, Souques, Brühl, Dejerine et Mirallié, Queyrat et Chrétien, etc.). Malgré cela, dans d'autres observations, l'anesthésie en bandes longitudinales occupant soit le bord interne, soit le bord externe des membres supérieurs avait été signalée (Obs. de Sokoloff, Remak, Brühl, Critzmann, Coleman et Carrol).

La connaissance plus rigoureuse de l'innervation radiculaire de la peau, et les examens plus méthodiques de la sensibilité cutanée devaient modifier les notions précédemment acquises sur la distribution des anesthésies syringomyéliques.

Laehr, reprenant cette étude (1896), fut amené à conclure que la disposition de l'anesthésie se confond avec celle qui résulte de la destruction des racines postérieures, ou des lésions transverses de la moelle. Hahn (1897), Leyden et Goldscheider (1897), Obersteiner et Redlich (1899) partagent la même opinion et admettent le type radiculaire. Des cas analogues furent publiés par Schlesinger, Patrick, Van Gehuchten. En France, l'un de nous (1889 et 1900) adopta cette manière de voir et apporta à l'appui plusieurs observations confirmatives, suivies de celles de Huet et Guillain, Hauser, etc. (1).

Lorsqu'on étudie, en effet, la syringomyélie à une période pas trop avancée de son évolution, on constate très nettement que la topographie de l'analgésie et de la thermo-anesthésie se présente sous forme de bandes longitudinales et parallèles au trajet des troncs nerveux, et cela aussi bien sur les membres que sur le tronc.

Deux cas peuvent se présenter : ou bien les bandes longitudinales n'occupent qu'une partie de la face interne ou externe du membre, ou bien elles occupent ce dernier dans toute son étendue. Dans le premier cas, — et il s'agit alors d'une syringomyélie encore peu avancée dans son évolution, — l'anesthésie ne siège que dans le domaine de quelques racines. Dans le second, — syringomyélie plus ancienne — la dissociation syringomyélique occupe tout le membre, mais *elle varie d'intensité selon le territoire cutané de telle ou telle racine.* En d'autres termes, l'anesthésie du membre se présente alors sous forme de bandes inégalement anesthésiques, bandes qui correspondent chacune à un territoire radiculaire déterminé. En résumé, ici la topographie segmentaire n'est qu'apparente et l'on a affaire à une anesthésie radiculaire généralisée, mais d'intensité variable selon les régions de la peau qu'on examine, c'est-à-dire suivant les territoires innervés par les racines (fig. 70 et 72).

Lorsque la syringomyélie est encore plus avancée dans son évolution, les variations d'intensité d'anesthésie, suivant tel ou tel territoire

(1) Laehr, *Arch. für Psych.*, 1896, t. XXVIII. — Hahn, *Jahrb. für Psych.*, 1898, t. XVII. — Leyden et Goldscheider, Die Erkrankungen der Rückenmarkes. — Dejerine, Sémiologie du système nerveux (*Traité de pathologie générale* de Bouchard, 1900). — Huet et Guillain, *Presse méd.*, janvier 1901. — Hauser, Th. de doctorat, Paris, 1901.

radiculaire, disparaissent souvent, et l anesthésie syringomyélique devient complète, totale, absolue. Ici généralement cette anesthésie

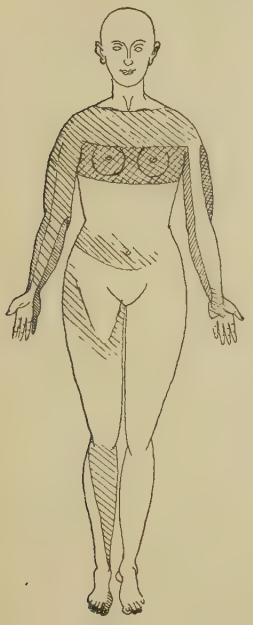

Fig. 70.

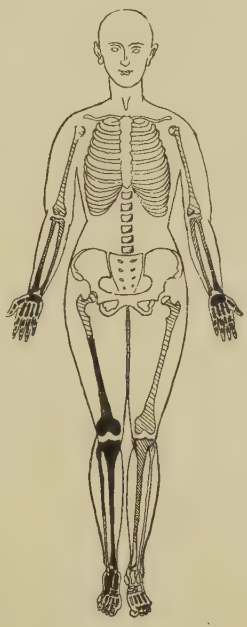

Fig. 71.

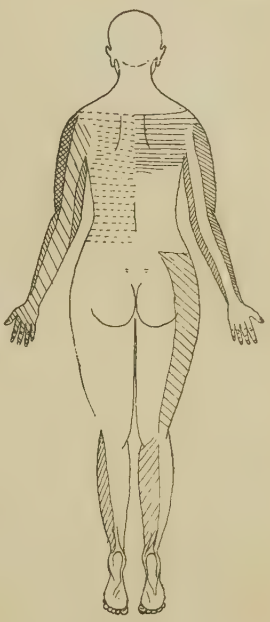

Fig. 72.

Fig. 69, 70 et 71. — Distribution radiculaire des troubles de la sensibilité thermique et douloureuse (fig. 70 et 72) chez une femme âgée de vingt-sept ans, atteinte de syringomyélie. — La maladie a débuté il y a trois ans par de la faiblesse dans le membre supérieur droit, la main droite s'est tout d'abord atrophiée, bientôt le membre inférieur du même côté fut le siège de crampes douloureuses très pénibles et devint également plus faible. En février 1901 : atrophie des deltoïdes, paralysie avec atrophie des muscles des avant-bras et des mains, contractions fibrillaires. Les muscles de la région antéro-externe de la jambe et de la voûte plantaire, les fléchisseurs de la jambe sont atrophiés et faibles des deux côtés ; les réflexes tendineux sont exagérés aux quatre membres. Pas de scoliose. Parésie de la langue et du voile du palais. Salivation abondante, troubles de la déglutition. Dans ces derniers temps l'atrophie a fait des progrès considérables et tous les groupes musculaires des membres supérieurs sont pris ; la marche est devenue impossible, les membres inférieurs sont contracturés. Au membre supérieur droit les sensibilités thermique et douloureuse sont diminuées ou abolies, et les zones de diminution et de disparition sont distribuées suivant des bandes longitudinales, c'est-à-dire qu'elles ont une topographie radiculaire. Au membre supérieur gauche, où le phénomène est encore plus accusé, il existe sur la face antérieure et sur la face postérieure une bande longitudinale médiane complètement épargnée (VI^{e} et VII^{e} cervicales), comprise entre deux bandes de thermo-analgésie. Bandes longitudinales de thermo-analgésie sur les membres inférieurs. Hyperesthésie de la région dorsale gauche (figurée en pointillé). Anesthésie osseuse sur les os colorés en noir (fig. 71). Dans ce cas la sensibilité tactile aussi est altérée, et selon le type radiculaire également, mais elle l'est moins que les sensibilités thermique et douloureuse (Salpêtrière, 1901).

dissociée occupe de larges étendues de la surface cutanée, membres et tronc, mais ici encore les limites supérieures et inférieures de

l'anesthésie sont nettement radiculaires. Lorsque, dans ces cas, la sensibilité tactile vient à s'altérer à son tour, les troubles de la sensibilité tactile présentent eux aussi une topographie radiculaire typique.

Au cou, à la nuque, à la tête comme au tronc, la topographie est également radiculaire : à la face, elle se fait suivant la distribution cutanée du trijumeau.

Brissaud (1), se basant sur sa théorie de la métamérie spinale, admet que la répartition des troubles de la sensibilité se fait en tranches, mais qu'elle peut aussi affecter le type radiculaire ; dans ce dernier cas la cavité syringomyélique aurait gagné la périphérie de la moelle et intéressé directement les racines postérieures.

Nous tenons à faire remarquer que cette lésion des racines postérieures ne se rencontre — et encore le fait est-il rare — que dans certains cas de syringomyélie très avancée. Or la topographie radiculaire sensitive existe dès le début de l'affection, partant longtemps avant qu'une lésion de ces racines puisse être mise en cause.

Du reste et c'est là une question de fait, l'observation clinique montre que dans la syringomyélie comme dans l'hématomyélie, la topographie des troubles sensitifs est toujours radiculaire et, ainsi que l'a déjà fait remarquer l'un de nous (2), il n'existe pas de métamérie spinale, pas plus pour la sensibilité que pour la motilité.

Troubles vaso-moteurs et sécrétoires. — *Hyperémie.* — L'hyperémie active est un phénomène rare, elle est caractérisée par la rougeur de la peau et l'élévation thermique, elle apparaît brusquement et disparaît de même dans des régions assez localisées, sans cause appréciable ou à la suite d'irritations diverses, thermiques ou autres : elle appartient à toutes les périodes de la maladie. L'hyperémie passive, localisée au sacrum, aux trochanters, aux épaules, est un accident tardif, favorisé par le décubitus. Quelquefois les téguments prennent une coloration variant du rouge violet au bleu noirâtre et se refroidissent, c'est le premier stade du syndrome de Raynaud.

L'*anémie*, qui se manifeste par la pâleur de la peau avec refroidissement, peut être encore considérée comme une forme ou un degré de l'asphyxie locale des extrémités.

Les membres supérieurs sont, chez certains malades, le siège d'un œdème dur, surtout manifeste au niveau de la main, et diminuant depuis l'extrémité du membre jusqu'à la racine, c'est l'œdème spinal de Remak, mentionné encore par Gyurman, Coleman et Carrol. La peau s'épaissit, devient lisse et sèche, cyanosée et froide suivant la température ambiante ; les reliefs veineux et les plis tendent à disparaître, les doigts sont fusiformes, la main présente un aspect bouffi

(1) Brissaud, Leçons sur les maladies nerveuses, 1899, et *Presse médicale*, 1901, nos 9 et 99.

(2) J. Dejerine, Sémiologie du système nerveux, in *Pathologie générale* de Bouchard, t. V, 1900, p. 965.

surtout sur sa face dorsale, elle ne garde pas l'empreinte des doigts. Pour Marinesco(1), qui a décrit cette main sous le nom de *main succulente*, ces troubles vaso-moteurs particuliers, associés à l'atrophie musculaire, assurent à la main un cachet si spécial, qu'on peut faire le diagnostic de syringomyélie sans avoir procédé à un examen complet du malade; il ne s'agirait pas à proprement parler d'un œdème, mais d'un processus d'hyperplasie du tissu sous-cutané associé à un processus vaso-moteur favorisant cette hyperplasie. Nous ne pouvons pas admettre l'opinion de Marinesco pour les deux raisons suivantes : 1° la main succulente associée à une atrophie musculaire du type Aran-Duchenne n'est pas caractéristique de la syringomyélie, puisqu'on peut la retrouver dans la poliomyélite chronique (Dejerine) (2), dans l'hémiplégie (Gilbert et Garnier), dans la myopathie (Mirallié); 2° c'est un phénomène vaso-moteur qui est surtout d'ordre passif et dépend pour la plus grande part de la position des mains ; il apparaît en effet chez des sujets complètement impotents de leurs membres supérieurs depuis de longues années et chez lesquels, par suite de la position verticale constante des mains à l'état de veille, la circulation en retour des membres supérieurs et en particulier des mains se fait dans les conditions les plus défectueuses.

Un aspect semblable a été observé sur les membres inférieurs : il s'agit d'un œdème dur du pied; la peau est cyanosée, froide, lisse et sèche, épaissie ; d'où le nom de *pied succulent* (Crocq).

Les troubles de la sécrétion sudorale sont à rapprocher des phénomènes vaso-moteurs précédents : ils consistent en une diminution ou en une augmentation de cette sécrétion, localisée à un membre ou à une partie du corps (hyperidrose ou anidrose unilatérale). Il ne semble pas qu'il y ait une dépendance certaine entre ces troubles vaso-moteurs et les troubles de la sensibilité : chez tel malade, après injection de sulfate de pilocarpine, les territoires anesthésiques sont recouverts d'une sueur plus abondante que les territoires dont la sensibilité est normale (Schultze), mais la sécrétion apparaît plus tardivement, de douze à quinze minutes après l'injection (Dejerine); chez tel autre, c'est l'inverse qui se produit, mais il est admis généralement que la sécrétion de la sueur est augmentée dans les zones anesthésiques.

Chez d'autres malades, la sécrétion des glandes sébacées est diminuée ou même supprimée ; la peau prend alors aux mains et aux avant-bras un aspect sec et fendillé.

Troubles trophiques cutanés. — Parmi les troubles superficiels, les érythèmes et les éruptions vésiculeuses sont les plus fréquents.

Les érythèmes apparaissent brusquement et disparaissent de même; ils sont généralement assez bien limités ; ils sont provoqués par une

(1) Marinesco, Th. de doctorat, Paris, 1897.
(2) Dejerine, *Soc. de biologie*, 1897.

irritation superficielle, la pressio nou le frôlement léger de la peau, ou même surviennent sans cause déterminée : le frottement ou le simple passage du doigt sur la peau détermine l'apparition d'une raie rouge ou saillante, c'est un véritable dermographisme. L'urticaire survient aussi spontanément, il s'accompagne de démangeaisons vives et parfois de vésicules fines et nombreuses : urticaire vésiculeux (Fürstner et Zacher). L'éruption urticarienne se développe indifféremment sur les parties sensibles ou insensibles.

Chez d'autres malades, l'éruption vésiculeuse est en tout point identique à l'herpès zoster, et comme lui se distribue suivant des bandes longitudinales correspondant à une distribution nerveuse limitée.

Le plus souvent, les éruptions bulleuses reconnaissent comme origine les irritations exercées par les malades sur les parties insensibles, soit volontairement dans le but de ramener la sensibilité disparue, soit inconsciemment par le contact prolongé des mêmes parties avec un corps irritant : c'est ainsi que les extrémités des doigts sont le siège de phlyctènes dues à l'irritation occasionnée par le fourneau de la pipe, l'extrémité ardente d'une cigarette (Kretz, Fischer, Dejerine et Sottas), un fer à repasser. Ces phlyctènes donnent lieu à des plaies, puis à des cicatrices lentes, irrégulières, chéloïdiennes. — Les mêmes accidents se produisent au niveau du dos chez ceux qui se chauffent trop près d'un fourneau. Le contact prolongé du froid donne moins souvent lieu à ce genre d'accidents, ils ont été néanmoins signalés plusieurs fois.

Lorsque ces irritations se reproduisent à intervalles rapprochés, les cicatrices deviennent épaisses, les extrémités des doigts sont déformées, les ongles présentent des troubles de croissance, ils s'atrophient ou s'hypertrophient.

Il a été exposé précédemment comment l'état lisse de la peau coïncide avec le gonflement et la rougeur; dans d'autres cas l'état lisse coïncide avec l'atrophie et la rétraction des téguments : la peau est comme collée sur les os, surtout au niveau des jointures, elle ne peut glisser sur les plans sous-jacents; dans ces conditions, elle est sujette à se nécroser, à se couvrir de phlyctènes, de plaies et de cicatrices indélébiles.

Parmi les troubles trophiques cutanés, on a encore signalé des hypertrophies locales, des durillons au niveau de la face palmaire (main calleuse) des articulations métacarpo-phalangiennes et de la face plantaire des articulations métatarso-phalangiennes, des atrophies, des cicatrices pigmentées, le vitiligo, des pigmentations, des chéloïdes, des hémorragies cutanées, des ecchymoses spontanées, des maux perforants du pied, des plaques de sclérodermie.

Les ongles deviennent épais, durs comme de la corne, ou au contraire, tendres et fragiles, ils se tordent sur eux-mêmes ; ils sont cannelés, fendillés, crevassés.

Troubles trophiques sous-cutanés. — Le tissu cellulaire sous-

cutané est le premier pris ; l'inflammation s'étend ensuite au corps papillaire et à la peau ; la tendance à la suppuration est généralement très prononcée.

Les doigts et les mains, les orteils et les pieds sont leur siège de prédilection ; aux doigts ils ont l'évolution du *panaris* soit sous-cutané, soit sous-aponévrotique ; les tendons sont nécrosés, il se

Fig. 73 et 74. — Panaris dans la syringomyélie, chez un homme de quarante-deux ans, exerçant la profession de teinturier. — Le médius de la main droite a été amputé. Il est à remarquer qu'ici il n'existe pas d'atrophie des muscles de la main. Troubles dissociés de la sensibilité — analgésie, thermo-anesthésie — dans les deux membres supérieurs et s'étendant à gauche à l'épaule et à la moitié correspondante du thorax, ainsi qu'à la moitié gauche de la face, du crâne, de la nuque, de la muqueuse buccale et linguale. La sensibilité tactile est partout intacte, sauf sur la face dorsale et palmaire des doigts, où il existe un certain degré d'hypoesthésie allant en diminuant d'intensité de l'extrémité des doigts vers la main. Réflexes patellaires exagérés, réflexes olécrâniens un peu affaiblis. — Début de l'affection à l'âge de trente-quatre ans par des crevasses dans les mains. Le malade ayant encore continué à travailler de son métier pendant quatre ans, il y a peut-être lieu de faire intervenir cette cause dans l'apparition des panaris (Bicêtre, 1892).

produit des séquestres qui s'éliminent lentement, la cicatrisation elle-même est très lente ; mais ces inflammations sont purement locales et ne se propagent guère. *La douleur fait défaut.* Par son évolution, le panaris de la syringomyélie (fig. 73 et 74) est identique au panaris analgésique de Morvan ; peut-être les mutilations y sont-elles moins graves que dans cette dernière affection. — Les panaris sont encore caractérisés par la tendance à la récidive, et certains malades paraissent y être plus sujets que d'autres (Eisenlohr, Fischer). Les premiers

panaris ne sont pourtant pas toujours indolores, mais à chaque récidive la douleur s'atténue, puis disparaît complètement. Le panaris n'est pas un symptôme très fréquent de la syringomyélie. Le phlegmon est encore beaucoup plus rare.

La gangrène de la peau et les escarres sont des accidents d'une période plus avancée de la maladie : elles siègent au niveau des trochanters, du sacrum, des épaules; elles sont bien plus souvent occasionnées par le décubitus et la pression et par la cachexie que par les troubles de la sensibilité. Parfois elles se développent si rapidement, que quelques auteurs les ont décrites comme des manifestations du décubitus aigu névritique (Samuel).

La maladie de Raynaud figure parmi les complications de la syringomyélie, mais elle n'aboutit pas toujours à la période de gangrène et peut s'arrêter à la période d'ischémie ou de syncope locale.

A côté de ces accidents aigus surviennent parfois des accidents chroniques tels que l'eczéma, mais surtout des bulles de pemphigus, distribuées soit irrégulièrement sur les extrémités des membres, soit sur le trajet des nerfs ; elles gagnent ensuite la poitrine, plus rarement la face et l'abdomen.

En résumé, les troubles trophiques cutanés et sous-cutanés que l'on est susceptible de rencontrer au cours de la syringomyélie sont très nombreux et d'ordre très divers.

Troubles trophiques articulaires et osseux. — Ils n'appartiennent pas en propre (pour la plupart) à la symptomatologie de la syringomyélie, ce sont les mêmes qui surviennent au cours du tabes.

Les *troubles articulaires* ou *arthropathies* sont relativement fréquents : ils existeraient dans 10 p. 100 des cas d'après Sokoloff, dans 30 p. 100 d'après Schlesinger. Ils le sont davantage chez l'homme que chez la femme, sans que, pour expliquer cette différence, on doive avoir recours à la plus grande fréquence de la syringomyélie chez l'homme. Les extrémités supérieures, contrairement à ce qui a lieu pour le tabes, sont prises beaucoup plus souvent que les membres inférieurs, dans 80 p. 100 des cas (Schlesinger) : ce sont, par ordre de fréquence, l'épaule, le coude, le poignet, le genou, le cou-de-pied, la mâchoire, les hanches, le pouce, l'articulation sterno-claviculaire. L'arthropathie peut être une des premières manifestations, ou bien n'apparaître qu'en pleine évolution de la maladie. Elle est unique ou multiple : quelques syringomyéliques sont porteurs de trois et même quatre arthropathies.

Le début en est lent ou brusque; c'est à la suite d'un traumatisme ou d'une contraction brusque, ou sans cause immédiate et progressivement que s'installe l'arthropathie. Comme dans le tabes, elle affecte différents aspects; les déformations varient suivant l'atrophie ou l'hypertrophie des têtes articulaires, le relâchement plus ou moins considérable des ligaments, la présence ou l'absence d'un épanche-

ment intra-articulaire ; — cet épanchement en est quelquefois le premier signal. Lorsque la laxité ligamenteuse est très grande, il se produit une luxation spontanée ; ailleurs c'est une ankylose ; le décollement des épiphyses augmente encore la déformation articulaire.

Comme l'arthropathie du tabes, celle de la syringomyélie survient sans douleur et sans réaction inflammatoire ; la pyarthrose ou l'hémarthrose sont exceptionnelles.

Les *troubles trophiques des os* sont atrophiques ou hypertrophiques, ils donnent lieu à la formation d'exostoses (Graf, Dejerine) et d'ostéophytes : l'usure des cartilages articulaires, les arthropathies, l'atrophie des os concourent au raccourcissement des membres.

Lorsque les altérations des os sont atrophiantes (augmentation de la cavité médullaire par disparition du tissu spongieux, porosité de la lame compacte) et très avancées, le membre se fracture sous le moindre choc et souvent sans cause appréciable. Les *fractures spontanées* se présentent dans la syringomyélie avec les mêmes caractères que dans le tabes, c'est-à-dire sans réaction douloureuse : mais, contrairement à cette dernière affection, elles atteignent beaucoup plus souvent les extrémités supérieures que les extrémités inférieures. Elles sont plus fréquentes chez l'homme que chez la femme. Elles sont uniques ou multiples : dans ce cas le même membre est le siège de trois ou quatre fractures. La consolidation se fait assez vite, le plus souvent par un cal volumineux et solide, exceptionnellement par une pseudarthrose. Les fractures spontanées comme les athropathies sont un accident précoce ou tardif de la syringomyélie.

Si l'on fait abstraction de la nécrose des dernières phalanges dans les cas de panaris, la nécrose spontanée des os est un phénomène rare au cours de la syringomyélie.

Il n'existe pas de rapports fixes entre la localisation des troubles osseux et articulaires et celle de l'atrophie musculaire et des troubles sensitifs.

La coexistence de l'acromégalie et de la syringomyélie est connue depuis Holscheschnikof et Recklinghausen ; l'hypertrophie d'un membre (Fischer, P. Marie) ou d'un segment, de la main ou cheiromégalie (Charcot, Karg), des doigts (doigts en massue, doigts en baguette de tambour) (Rosenbach, Dejerine) a été décrite plusieurs fois.

Les *déformations de la colonne vertébrale* sont un des symptômes les plus fréquents de la syringomyélie : Bernhardt ne les a trouvées que dans 25 p. 100, tandis que Brühl les relève dans 50 p. 100 des cas.

Leur siège le plus habituel est la région dorsale supérieure : c'est rarement une scoliose ou une cyphose pure, le plus souvent c'est une cypho-scoliose ; aussi non seulement le corps est-il voûté, la tête inclinée en avant, le menton touchant la poitrine, la paroi antérieure du thorax aplatie, les épaules projetées en avant ; mais il est encore tordu par les courbures de compensation : avec les progrès de la

maladie, le tronc se tasse et se raccourcit. La lordose est exceptionnelle. Au début, la pression des lames vertébrales est douloureuse; avec l'apparition de la cypho-scoliose coïncident parfois des douleurs en ceinture extrêmement vives, analogues à celles du tabes.

Attribuée par quelques auteurs à une anomalie de développement telle que la fermeture incomplète du canal vertébral, la cyphoscoliose paraît plutôt résulter du concours simultané de l'atrophie musculaire et de la contracture des muscles vertébraux, ainsi que de troubles trophiques osseux (Roth) et articulaires, d'une polyarthrite vertébrale (Krœnig).

Pierre Marie et Astié (1) ont décrit chez les syringomyéliques une *déformation thoracique*, appelée par eux *thorax en bateau*. Elle consiste dans un enfoncement de la partie médiane antérieure du thorax, s'étendant en largeur d'un acromion à l'autre et en hauteur de la fourchette sternale aux attaches des quatrième et cinquième cartilages costaux : ses dimensions en profondeur varient de un centimètre à cinq centimètres et demi ; elle n'est due ni à l'atrophie des muscles pectoraux ni à la scoliose, c'est un trouble trophique ; mais cette difformité n'est pas très fréquente : Astié ne l'a trouvée que 4 fois sur 10 sujets.

Symptômes bulbaires. — De même que la cavité syringomyélique franchit souvent les limites de la moelle et se propage dans le bulbe, de même l'évolution clinique de la syringomyélie se complique de symptômes qui indiquent la participation des noyaux et des fibres des nerfs crâniens à la lésion. Ce sont les nerfs crâniens les plus inférieurs qui sont atteints les premiers; en outre, le sympathique cervical, qui prend ses origines dans la moelle cervico-dorsale, est assez fréquemment paralysé.

Nerf grand hypoglosse. — La paralysie est ordinairement unilatérale et se traduit cliniquement par l'hémiatrophie linguale (Schultze, Hoffmann, Cohen, Lewin, Chabanne, Graf, Müller, Tambourer, Stein, Schlesinger). Elle se présente avec les mêmes caractères qu'au cours du tabes; la langue prend la forme d'un croissant dont la concavité regarde du côté paralysé, la pointe est déviée du même côté ; la moitié atrophiée est sur un plan inférieur à celui de la moitié saine, le bord est aminci et irrégulier; la muqueuse y est ridée, le côté atrophié est le siège de contractions vermiculaires (fig. 75). Les réactions électriques y sont affaiblies, la réaction de dégénérescence a été signalée. Cette hemiatrophie linguale est due à l'atrophie ou à la destruction par la cavité syringomyélique soit du noyau de l'hypoglosse, soit de ses fibres radiculaires. Il n'est pas vraisemblable que, conformément à l'opinion de Rossolimo, elle puisse être causée par l'atrophie de la racine descendante du trijumeau.

(1) Astié, Th. de doctorat, Paris, 1897.

L'hémiatrophie linguale n'est pas un symptôme appartenant au début de la syringomyélie ; elle est précédée par l'apparition de contractions fibrillaires.

Nerf vago-spinal. — La paralysie du voile du palais et des muscles du pharynx n'est pas davantage un accident du début, elle se manifeste longtemps après l'apparition des premiers symptômes (Dreyfus-Brissac, Remak, Schlesinger). Elle survient lentement ou brusquement (Müller, Raichline). De même que la paralysie de la langue, elle est habituellement unilatérale et concorde assez fréquemment avec la paralysie du larynx. Le voile du palais est asymétrique, la luette déviée du côté sain, la moitié paralysée est sur un plan inférieur, et reste immobile pendant les efforts de déglutition et de phonation ; la moitié saine est procidente. La déglutition de grosses bouchées est difficile, les liquides refluent en partie par le nez.

Fig. 75. — Hémiatrophie linguale droite dans la syringomyélie. Paraplégie spasmodique très accusée (Bicêtre, 1893).

Les troubles moteurs du *larynx* sont de trois ordres, et par rang de fréquence : des paralysies, des mouvements anormaux des cordes vocales, des paroxysmes, ou crises laryngées.

Les paralysies sont unilatérales, exceptionnellement bilatérales ; elles offrent tous les caractères des paralysies récurrentielles ; la paralysie isolée des crico-aryténoïdiens postérieurs est moins fréquente et presque toujours unilatérale, elle peut être considérée comme le premier stade de la paralysie récurrentielle.

La paralysie laryngée est l'accident bulbaire le plus précoce, elle serait plus fréquente lorsque l'atrophie musculaire des membres se localise primitivement dans les muscles scapulo-huméraux. Schlesinger la signale 8 fois sur 31 cas dans lesquels l'examen du larynx a été fait ; elle nous paraît être plus rare que dans le tabes.

La paralysie laryngée s'installe lentement ; avec le temps, les muscles

s'atrophient et à l'examen laryngoscopique on peut constater l'atrophie de la corde vocale.

Dans d'autres cas, la paralysie fait défaut, mais pendant l'intonation, les cordes vocales se déplacent en plusieurs fois par des mouvements saccadés et réguliers. Les crises laryngées sont très rares.

La sensibilité laryngée est quelquefois altérée ; ce sont soit des sensations purement subjectives, des paresthésies, soit des sensations de chaleur ou de chatouillement ; l'exploration de la sensibilité laryngée a été du reste rarement pratiquée chez les syringomyéliques et on a peu de renseignements à ce sujet.

L'excitabilité réflexe du larynx fait défaut chez quelques malades : ils racontent d'ailleurs que, depuis plusieurs mois ou plusieurs années, ils avalent de travers ou qu'ils ne toussent plus.

Les paralysies du larynx, du voile du palais, la paralysie linguale, donnent lieu à des altérations de la parole qui sont d'autant plus intenses que ces diverses paralysies sont en général associées : suivant la prédominance de l'une ou de l'autre, la parole est bitonale, nasonnée, parfois incompréhensible.

Nerf glosso-pharyngien. — Lorsque ce nerf est atteint, il existe une diminution du goût sur toute la langue et plus souvent sur une moitié de la langue (Hoffmann, Grasset), ou bien l'agueusie est limitée aux régions antérieures. La paralysie est quelquefois dissociée surtout au début, les sensations amères sont seules perçues, alors que les sensations salées et sucrées ne le sont pas, ou inversement ; plus tard, toutes ces sensations sont abolies. Les altérations du nerf glosso-pharyngien peuvent se traduire aussi par des nausées et des vomissements.

Nerf facial. — La paralysie est le plus souvent unilatérale ; elle est incomplète et limitée aux muscles innervés par la branche inférieure du facial, ou totale et généralisée à tous les muscles de la face, soit d'un seul côté soit des deux. La paralysie s'accompagne d'atrophie musculaire et de contractions fibrillaires ; elle se complique plus rarement de contracture.

Nerf trijumeau. — Les troubles de la sensibilité dans le domaine du nerf trijumeau sont inconstants (17 sur 200 : Schlesinger), mais lorsqu'ils existent, ils sont de même nature que ceux qui ont été étudiés précédemment sur le tronc et les membres. Ce sont soit des phénomènes irritatifs, hyperesthésies ou hyperalgésies unilatérales, des paresthésies, des névralgies, des douleurs dentaires, soit des phénomènes paralytiques, diminution ou abolition de la sensibilité, d'abord dans le territoire innervé par la branche inférieure du trijumeau, puis dans tout le domaine du trijumeau, y compris les muqueuses de la langue, de la bouche, du nez, des conjonctives ; pendant une durée plus ou moins longue, la sensibilité tactile est épargnée, et dans ce cas la dissociation est aussi nette que sur les membres.

Les paralysies de la branche motrice du trijumeau sont beaucoup plus rares, ce qui s'explique par le niveau plus élevé qu'occupe le noyau de la racine motrice du trijumeau, tandis que la racine sensitive descend très bas dans le bulbe ; le trismus a été signalé par Schlesinger.

Les troubles trophiques de la cornée sont exceptionnels.

Nerf de la huitième paire. — Les paralysies de l'acoustique sont rares : les phénomènes observés sont plutôt des bourdonnements et des sifflements d'oreille, des vertiges, des oscillations du tronc dues à des troubles vestibulaires.

Comme symptômes bulbaires beaucoup moins fréquents, on a observé de l'accélération du pouls, des vomissements, du vertige, de la salivation, de la polyurie, de la pollakiurie, de la polydipsie, etc.

Sympathique cervical. — La paralysie du sympathique est relevée dans 15 p. 100 des cas par Schlesinger. Elle est souvent un accident du début. Elle est unilatérale et siège du côté du membre le plus atrophié.

La fente palpébrale est moins ouverte et cette diminution porte à la fois sur le diamètre vertical et sur le diamètre transversal. Le globe oculaire est plus petit et enfoncé dans l'orbite (Hallopeau, Kahler, Remak, Charcot). La pupille est en myosis, mais elle réagit bien à la lumière et à la convergence. Le signe d'Argyll-Robertson unilatéral a cependant été rencontré (Dejerine et Mirallié) ; mais, dans ce cas, il siégeait du côté opposé à la paralysie du sympathique.

La peau de la face est plus rouge et la température plus élevée du côté paralysé, surtout au début de la paralysie ; à une période plus avancée, la différence entre les deux côtés est moins sensible et la température est même moins élevée du côté paralysé (Dejerine et Mirallié). Dans ces cas anciens, avec un abaissement de la température on peut voir des poussées congestives passagères de la pommette avec élévation thermique, phénomènes qui étaient très accusés chez la malade de la figure 76.

L'*hémiatrophie faciale* (Chabanne (1), Schlesinger, Dejerine et Mirallié) (2) ne doit pas être confondue avec la trophonévrose faciale. Le pannicule graisseux sous-cutané est un peu atrophié, le derme et l'hypoderme sont plus résistants et plus denses ; les muscles de la face ne sont pas atrophiés. C'est surtout sur le squelette osseux que porte l'atrophie. La moitié paralysée est comme aplatie, effacée, retirée en arrière. L'apophyse orbitaire externe, l'os malaire, les maxillaires supérieur et inférieur sont moins développés, les dents sont cariées ou tombées (fig. 76 et 77).

L'hémiatrophie faciale n'est pas la conséquence d'une lésion de la racine descendante du trijumeau, — l'altération de cette racine et l'anesthésie dans le territoire qu'elle innerve existent en effet souvent sans hémiatrophie faciale, — mais d'une paralysie des filets sym-

(1) Chabanne, Th. de Bordeaux, 1892.
(2) Dejerine et Mirallié, *Arch. de phys.*, 1895, p. 785.

pathiques provenant de la lésion cervicale de la moelle épinière.

Troubles de la vision. — 1° *Troubles de la musculature des globes oculaires.* — Ce sont : 1° le nystagmus ou des secousses nystagmiformes; 2° la paralysie des muscles oculaires.

Le nystagmus n'est pas très fréquent (20 fois sur 200 cas : Schlesinger), même au début de la maladie ; il est bilatéral et ne s'accompagne pas de troubles subjectifs ; les secousses nystagmiformes n'ap-

Fig. 76. — Hémiatrophie gauche de la face dans un cas de syringomyélie unilatérale gauche. — Ici les phénomènes oculaires de la syringomyélie — énophthalmie, diminution de l'ouverture palpébrale — sont très accusés du côté de l'hémiatrophie (1899). Observation publiée par Dejerine et Mirallié (*Arch. de Phys.*, 1895, p. 785). Diagnostic confirmé depuis par l'autopsie.

paraissant qu'à la limite extrême du regard sont encore beaucoup plus fréquentes que le nystagmus proprement dit.

Son existence a été expliquée soit par le développement d'une épendymite chronique, remontant jusqu'au niveau de l'aqueduc de Sylvius, soit par l'extension des lésions dans le corps restiforme; d'autres auteurs en font une complication, un symptôme indépendant de la syringomyélie.

Les paralysies oculaires ont été plusieurs fois signalées (Rosenblath, Standhardtner, Gowers, Tornow, Starr, Müller, Cohen ; 24 fois sur 200 cas : Schlesinger). La paralysie la plus fréquente est celle de la sixième paire; les paralysies dissociées et surtout les paralysies associées sont beaucoup plus rares ; au début, les paralysies oculaires sont passagères et donnent lieu à de la diplopie transitoire, plus tard

elles persistent et même s'accentuent. Les réactions pupillaires sont habituellement conservées ; lorsqu'elles font défaut, il faut songer à l'association du tabes et de la syringomyélie ; mais, ainsi que nous l'avons indiqué plus haut, le signe d'Argyll-Robertson unilatéral à été noté dans la syringomyélie. L'inégalité pupillaire reconnaît une toute autre cause et relève d'une paralysie du sympathique.

2° *Troubles sensoriels de la vision.* — L'étranglement pupillaire est la conséquence des tumeurs volumineuses avec hydropisie ventri-

Fig. 77. — Photographie de la même malade quinze ans auparavant, en 1884, lorsqu'elle était dans le service de Vulpian à l'Hôtel-Dieu. L'hémiatrophie faciale et les phénomènes oculaires sont beaucoup moins marqués.

culaire ; mais cependant ce n'est pas toujours le cas, et l'atrophie optique peut survenir spontanément: elle est toutefois beaucoup moins fréquente dans la syringomyélie que dans les autres maladies de la moelle.

Le rétrécissement du champ visuel a été constaté chez plusieurs malades (Dejerine et Tuilant, Morvan, Rouffinet) ; il est plus accentué pour le vert. Charcot et ses élèves le regardent comme dû à une hystérie surajoutée. C'est là une opinion qui ne peut s'appliquer qu'à certains cas. Ce rétrécissement du champ visuel a été observé aussi par Schlesinger.

Il n'est pas absolument démontré que la syringomyélie soit susceptible de provoquer des troubles de l'olfaction, bien qu'ils figurent dans quelques rares observations (cas de Nissen, de Brünzlow, de Schle-

singer) ce dernier auteur en fait avec raison une manifestation de l'hystérie.

Réflexes. — Les réflexes cutanés seraient exagérés au début, aussi bien le réflexe cutané abdominal que le réflexe crémastérien et le réflexe cutané plantaire ; plus tard, lorsque la sensibilité tactile diminue ou même disparaît complètement dans les régions correspondantes, les réflexes cutanés disparaissent simultanément.

Les réflexes tendineux et périostés sont plus souvent exagérés aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs ; aux membres supérieurs, les réflexes tendineux sont abolis lorsque l'atrophie musculaire a envahi les muscles de l'avant-bras et du bras ; par contre lorsque l'atrophie n'est pas spécialement localisée dans les groupes musculaires qui déterminent les réflexes ou lorsqu'elle ne les a que partiellement détruits, ceux-ci sont exagérés et, dans ce cas, l'analogie avec la sclérose latérale amyotrophique devient très grande.

Aux membres inférieurs, les réflexes tendineux (patellaires, achilléens) sont ordinairement exagérés et le clonus du pied n'est pas rare. Ils ne font défaut que si la cavité syringomyélique est suffisamment large pour détruire les collatérales réflexes ou si la syringomyélie est associée à un autre processus morbide : le tabes.

L'exagération des réflexes est vraisemblablement due à la compression médiate des faisceaux pyramidaux et partant à la dégénération secondaire de ces mêmes faisceaux.

Quelquefois les réflexes tendineux sont abolis d'un côté et exagérés de l'autre : le phénomène n'a rien de surprenant, puisque la cavité syringomyélique n'est pas toujours symétrique, et que, suivant les régions, elle empiète plus ou moins sur un côté ou sur l'autre.

Troubles sphinctériens. — *Troubles vésicaux.* — Quoique signalés dans quelques observations (Critzmann, Parmentier, Seebohm, Laehr, Wichmann) dès la première période de la maladie, mais d'une façon passagère, les troubles sphinctériens ne se manifestent ordinairement qu'à une phase avancée. Ces troubles, du reste, ne sont pas très fréquents, ce qui tient vraisemblablement à ce fait, que souvent la lésion n'atteint pas la région sacrée de la moelle.

Le développement d'une tumeur volumineuse à l'intérieur de la moelle et son point de départ dans la région lombaire sont les deux principales conditions de leur précocité.

Lorsqu'ils se produisent plus tardivement, l'extension de la cavité aux centres vésico-spinaux en est la principale raison d'être.

Ces troubles consistent soit en une parésie de la vessie, par suite de laquelle le malade doit faire de grands efforts pour expulser les premières gouttes d'urine, soit en une paralysie du sphincter, la tonicité de la vessie étant normale ou exagérée ; soit en une contracture du sphincter associée à une paralysie vésicale : dans le premier et dans

le dernier cas, il y a rétention d'urine ; dans le deuxième, incontinence.

La sensibilité vésicale subit elle-même de profondes modifications : elle est généralement affaiblie, le besoin d'uriner fait défaut, la cystite qui survient parfois à la suite du cathétérisme répété évolue souvent sans douleur. Cependant, lorsque le contenu vésical est épais, trouble et purulent, l'évacuation s'accompagne chez quelques malades de douleurs et de ténesme vésical.

La cystite est elle-même envisagée par quelques auteurs comme un trouble trophique. La perforation de la vessie, consécutive à un ulcère, a été la cause de la mort d'un malade de Charcot. D'après Albarran et Guillain cette cystite serait fréquente chez les syringomyéliques.

La polyurie (Westphal, Krauss, Meyer) et la glycosurie (Schultze, Westphal) sont plutôt des symptômes bulbaires. Ils ont été peu souvent rencontrés.

Troubles intestinaux. — Ils sont dus à la paralysie de l'intestin et des muscles de la paroi abdominale, et ils se traduisent par de la constipation ; ou bien ils relèvent de la paralysie du sphincter et l'incontinence des matières fécales en est alors la conséquence. L'incontinence a été signalée comme un symptôme fugace dès le début de la maladie, mais elle est habituellement un symptôme du stade terminal. La constipation est plus fréquente et persiste pendant toute la durée de la maladie, elle ne disparaît que pour faire place à l'incontinence.

Troubles génitaux. — Chez la femme on a noté la suppression des règles ; chez l'homme, la diminution de l'appétit sexuel, l'impuissance (Simm), les pollutions nocturnes douloureuses, du priapisme. L'impuissance n'est parfois que temporaire.

La sensibilité douloureuse du testicule est souvent diminuée ou abolie, malgré l'intégrité de la sensibilité du scrotum à la douleur (Schlesinger).

ÉVOLUTION. — Les premières manifestations de la maladie peuvent être soit les troubles de la sensibilité, dysesthésies, sensations de chaud ou de froid, de cuisson ou de glace, soit la thermo-anesthésie — le malade se brûle sans le sentir — soit l'atrophie musculaire, soit même la scoliose ; ces symptômes se développent très lentement, en plusieurs mois, voire même en plusieurs années ; ce n'est que lorsque l'impotence fonctionnelle survient par les progrès de l'atrophie, ou à la suite de brûlures répétées ou de troubles trophiques, que le malade se décide à consulter : — La syringomyélie est alors à sa période d'état, elle peut s'y maintenir pendant de longues années, sans aggravation notable ; car, s'il existe des cas dans lesquels la syringomyélie progresse constamment les symptômes prenant plus d'extension et d'intensité, il en est d'autres dans lesquels le mal semble s'être arrêté dans son évolution, les symptômes restant stationnaires.

Quelques auteurs ont pensé que les différences dans la rapidité de l'évolution et la durée de la maladie sont attribuables à des différences dans la nature du processus histologique. Les tumeurs ou gliomes auraient une évolution plus précipitée, l'atrophie musculaire se propagerait plus rapidement, les troubles de la sensibilité prendraient en peu de temps une plus grande extension, les troubles sphinctériens et bulbaires seraient également plus précoces; la durée de la maladie n'atteindrait pas cinq ou six ans; la mort surviendrait au bout de la première ou de la deuxième année. A la gliose centrale appartiendraient, au contraire, l'évolution clinique lente et prolongée, les arrêts, une durée de plusieurs années. Cette distinction ne doit encore être admise qu'avec les plus grandes réserves, et en tout cas, ne correspond pas aux faits suivis d'autopsie qu'il nous a été donné d'observer.

Non seulement on peut observer des arrêts, — la maladie procède alors par poussées, — mais encore de la rétrocession des symptômes, aussi bien de l'atrophie musculaire, des troubles bulbaires et vésicaux que des troubles de la sensibilité (Goldschmidt, Brunzlow). Il n'est pas rare de constater des modifications notables de la sensibilité en plus ou en moins à quelques mois, voire même à quelques semaines d'intervalle.

Contrairement à l'opinion de de Renz, ces améliorations n'appartiennent pas en propre aux tumeurs intra-médullaires et peuvent être observées, lorsque la moelle est comprimée par une tumeur (Schlesinger). Ce qui est certain, c'est que les rémissions ont été maintes fois observées (Schultze, Simon, Krauss, Oppenheim, Strümpell).

Parfois, c'est le contraire qui a lieu : il se produit des aggravations subites, de véritables attaques apoplectiformes ou ictus, laissant après elles des paralysies qui persistent dans quelques cas, mais qui, le plus souvent, s'atténuent au point de disparaître même complètement. Ces accidents arrivent déjà à la première phase de la maladie, et c'est à une attaque que certains malades font remonter le début de leur affection; cependant, si on les interroge avec soin, il est possible de vérifier qu'elle remonte à une époque antérieure. Il est probable que la cause la plus habituelle des attaques apoplectiformes est une hémorragie (Lancereaux), et cette hypothèse est d'autant plus justifiée que certains gliomes sont des tumeurs riches en vaisseaux dont la paroi est elle-même très altérée. On pourrait encore expliquer ces aggravations, par des variations brusques de pression du liquide contenu dans la cavité ou par des œdèmes passagers.

La guérison n'est considérée comme possible que par Roth; la plupart des auteurs s'accordent pour regarder la syringomyélie comme une maladie incurable. La mort en est le terme fatal. Elle est la conséquence soit des troubles vésicaux qui se compliquent un jour ou l'autre de cystite, puis de pyélo-néphrite, soit de la propa-

gation de la lésion aux noyaux bulbaires (Westphal, Simon, Leyden, Schultze, Eickholt, Stadelmann) ou de la destruction des cellules d'origine des nerfs phréniques; dans ce cas, la mort subite est à redouter. Ailleurs, la mort est la conséquence même des progrès du processus morbide aboutissant à la cachexie et aux escarres.

Mais la mort survient dans la grande majorité des cas au cours d'une maladie intercurrente, la fièvre typhoïde, la pneumonie, la variole, l'érysipèle, la tuberculose. L'organisme, privé en partie de son trophisme nerveux, résiste moins bien aux agents microbiens et à leurs toxines, et succombe sous le coup de leur double intervention.

Dans certains cas des malades peuvent cependant atteindre un âge avancé et nous avons observé un septuagénaire chez lequel la syringomyélie avait commencé aux environs de la vingtième année — le malade se brûlait sans le sentir — et qui, complètement privé de l'usage de ses membres supérieurs, avait, avec un état général parfait, conservé intact l'usage de ses membres supérieurs.

En résumé, si le pronostic est moins grave dans la syringomyélie que dans beaucoup d'autres affections nerveuses, à cause des rémissions, des arrêts et des améliorations possibles, il n'en est pas moins redoutable; les troubles bulbaires et sphinctériens, par les complications qu'ils sont susceptibles d'entraîner, sont particulièrement d'un fâcheux présage.

FORMES ET DIAGNOSTIC. — Dans sa forme classique d'atrophie musculaire type Aran-Duchenne, associée à la dissociation de la sensibilité, à la cypho-scoliose, à l'exagération des réflexes des membres inférieurs, aux troubles trophiques, le diagnostic de la syringomyélie est chose facile. Mais les symptômes ne sont pas toujours au complet et la syringomyélie est assez polymorphe dans son évolution clinique; c'est pourquoi il est indispensable d'en décrire les principaux aspects et de donner, à propos de chacun d'eux, les éléments de diagnostic avec les affections qu'elle simule le mieux. Il est indispensable, d'autre part, de rappeler ici que la dissociation de la sensibilité, l'un des symptômes les plus caractéristiques de la syringomyélie, n'appartient pas exclusivement à cette affection. En dehors de l'hématomyélie on la rencontre également dans la compression de la moelle, dans la myélomalacie par artérite, dans le tabès, dans certaines névrites périphériques, la lèpre, la maladie de Morvan, l'hystérie même, mais dans ces différents cas et sauf dans l'hématomyélie, elle est rarement aussi pure que dans la syringomyélie.

I. **L'atrophie musculaire est le symptôme prédominant.** — a. *Elle peut présenter la même évolution et la même topographie que dans la maladie d'Aran-Duchenne* et c'est ainsi qu'elle se présente dans la grande majorité des cas : elle débute par les muscles des mains, les interosseux, les muscles de l'éminence thénar ou hypo-

thénar pour envahir ensuite les muscles des avant-bras et des bras.

La *maladie d'Aran-Duchenne* ou *poliomyélite chronique* s'en distingue par l'absence de la dissociation syringomyélique : celle-ci peut être très limitée dans la syringomyélie ; au début, il faut la chercher avec grand soin, on la retrouve alors occupant une bande longitudinale limitée aux deux derniers doigts, à la face interne de l'avant-bras et du bras. D'autres fois c'est sur la face externe du membre supérieur que cette dissociation exsite. En outre, les réflexes patellaires et achilléens sont faibles ou abolis dans la maladie d'Aran-Duchenne, exagérés dans la syringomyélie.

Fig. 78. — Syringomyélie, type scapulo-huméral à début tardif. — Dissociation de la sensibilité sur les membres supérieurs et le tronc. Abolition des réflexes olécrâniens. Exagération des réflexes patellaires. Ici la topographie de l'atrophie est très nettement radiculaire (V^{e} et VI^{e} p. cervicales) (Bicêtre, 1894).

Les *névrites d'origine toxique* ou *infectieuse* ont une évolution plus rapide, les réflexes sont abolis, la sensibilité est affaiblie dans tous ses modes et diminue progressivement de la périphérie vers la racine des membres, l'atrophie musculaire et la paralysie sont plus généralisées d'emblée.

Lorsque la névrite n'atteint qu'un seul nerf, tel que le cubital ou le médian, le diagnostic est plus délicat, surtout si elle a une allure lente : l'abolition des réflexes, l'absence de dissociation de la sensibilité et la topographie des troubles sensitifs qui sont exactement limités au territoire innervé par le nerf malade lèveront tous les doutes. Dans la syringomyélie en effet, la topographie de l'anesthésie étant radiculaire n'est jamais

absolument limitée à la distribution périphérique d'un tronc nerveux.

b. *L'atrophie musculaire peut avoir la même distribution que dans la myopathie atrophique progressive :* c'est la syringomyélie à type scapulo-huméral (Roth, Schlesinger, Dejerine et Thomas (forme relativement rare (fig. 78 et 79).

Le diagnostic ne souffre de difficulté que lorsque les troubles de la sensibilité font défaut (Dejerine et Thomas), ce qui est d'ailleurs très rare. Cependant, la *myopathie* débute généralement plus tôt, les contractions fibrillaires y font défaut, elle est plus symétrique. Lorsque, dans la syringomyélie, l'atrophie musculaire envahit d'abord les muscles de la racine des membres supérieur, les troubles bulbaires sont souvent plus précoces et l'association de symptômes bulbaires à l'atrophie scapulo-humérale permettra d'éliminer la myopathie primitive.

Fig. 79.— Atrophie musculaire, type scapulo-huméral dans la syringomyélie. — Même malade que celui de la figure précédente.

c. *Les premiers symptômes de la syringomyélie peuvent apparaître dans les membres inférieurs :* c'est la syringomyélie à type dorso-lombaire, forme à peu près aussi rare que la précédente.

La paralysie et l'atrophie frappent surtout les muscles de la racine des membres (les adducteurs, les muscles extenseurs de la jambe sur la cuisse et les muscles péroniers). Les réflexes sont parfois exagérés et il existe alors de la contracture et de la trépidation épileptoïde. Le fonctionnement des sphincters est également altéré.

Le diagnostic avec le *mal de Pott*, avec la *méningo-myélite syphilitique*, avec les *tumeurs de la moelle* ou des *méninges* peut présenter quelques difficultés, d'autant plus que la syringomyélie donne lieu comme ces affections (quoique plus rarement, il est vrai) à des douleurs en ceinture et à des dysesthésies dans les membres inférieurs. D'autre part, la dissociation de la sensibilité a été signalée par plusieurs auteurs au cours de la méningo-myélite syphilitique; mais elle ne s'y présente pas ordinairement avec autant de netteté et de persistance que dans la syringomyélie : il faudra tenir compte surtout de la topographie des troubles sensitifs et de l'atrophie musculaire qui, dans la syringomyélie, présentent le type radiculaire. Il faudra aussi tenir compte du mode de début et de l'évolution.

La gibbosité du mal de Pott ne sera pas confondue avec la cypho-scoliose de la syringomyélie.

II. — L'atrophie musculaire se complique de contracture des quatre membres avec ou sans symptômes bulbaires et peut revêtir le syndrôme clinique de la sclérose latérale amyotrophique : **syringomyélie à forme de sclérose latérale amyotrophique**.

La sclérose latérale amyotrophique est facile à reconnaître : Elle a d'ordinaire une évolution plus rapide, l'atrophie se généralise en peu de temps aux quatre membres en débutant par les extrémités ; enfin il n'existe jamais de troubles de la sensibilité ; lorsque la sclérose latérale amyotrophique se termine par la paralysie glosso-labio-laryngée, ou si elle débute par elle, les muscles innervés par le facial inférieur, par l'hypoglosse, par le spinal, par le trijumeau, sont pris symétriquement : le plus souvent, c'est le contraire qui a lieu dans la syringomyélie.

III. **Le symptôme prédominant est une contracture extrême des quatre membres.** — Les doigts sont plus ou moins repliés dans la paume de la main et ne peuvent être redressés ; parfois même les ongles pénètrent dans les chairs ; souvent l'une ou l'autre main présente l'attitude dite *de prédicateur* (fig. 80). Les avant-bras sont contracturés à angle droit sur les bras, les bras ne peuvent être écartés du tronc. Les orteils ont leurs deux premières phalanges en flexion plantaire exagérée, la phalange unguéale du gros orteil étant en flexion dorsale, les pieds sont en extension forcée sur les jambes, les cuisses sont difficilement écartées. Le malade immobilisé dans le décubitus dorsal est impotent des quatre membres : dans quelques cas, la tête et le cou sont immobilisés sur le tronc.

Le diagnostic doit être fait tout d'abord avec la *sclérose en plaques*.

Dans la *sclérose en plaques*, sans être rares, les troubles de la sensibilité sont de nature et de topographie très variées et généralement peu intenses ; la dissociation syringomyélique fait défaut.

Il nous reste maintenant à discuter le diagnostic entre la syringomyélie avec contracture des quatre membres et la *pachyméningite*

cervicale hypertrophique. Les caractères assignés à cette dernière affection par Charcot et Joffroy en 1873, à savoir : la raideur des quatre membres et de la nuque, la main dite *de prédicateur* (fig. 66, 68, 80), les douleurs du cou et des épaules, ont été rencontrés chez des syringomyéliques sans aucune lésion dure-mérienne d'une part ; et d'autre part, la moelle épinière des malades observés par Gull, Charcot et Joffroy présentait, outre une pachyméningite, les lésions de la syringomyélie.

Aussi faut-il, à notre avis, donner une autre interprétation à ces cas, et considérer ces malades comme ayant été atteints de syringomyélie compliquée de pachyméningite. Mais, et nous insistons sur cette particularité, la présence ou l'absence de la pachyméningite ne

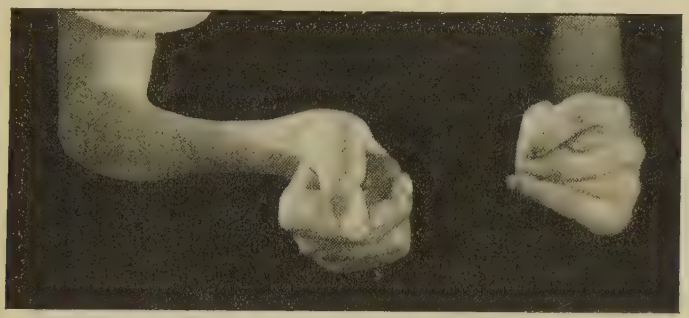

Fig. 80. — Déformation des mains (à droite, main de prédicateur) dans un cas de syringomyélie avec contracture excessive des quatre membres, du tronc et de la nuque. (Bicêtre, 1888).

changent en rien la symptomatologie objective qui est celle de la syringomyélie. La main dite *de prédicateur* est en effet commune dans cette dernière affection, et la contracture des quatre membres, du tronc et de la nuque s'y rencontre en l'absence de toute lésion de la dure-mère.

La symptomatologie de la pachyméningite cervicale doit donc être revisée, car dans les cas où elle existe seule, le tableau clinique, d'après les faits qu'il nous a été donné d'observer, est celui que l'on rencontre dans les cas de compression de la moelle épinière à savoir : pseudo-névralgies, parésie légère des quatre membres avec contracture marquée, exagération des réflexes tendineux, troubles de la sensibilité le plus souvent sans dissociation syringomyélique, absence de main de prédicateur.

Ajoutons enfin que lorsque la syringomyélie se complique de pachyméningite, son évolution est habituellement précipitée, l'atrophie est plus rapidement envahissante, les troubles sphinctériens et les troubles trophiques plus précoces, les anesthésies plus intenses, la durée de la maladie est plus courte et la mort survient au milieu

des troubles bulbaires ou des infections secondaires aux escarres.

IV. **Les troubles trophiques sont plus prononcés que les autres symptômes ou existent seuls pendant une plus ou moins longue durée de l'évolution.** — La syringomyélie présente de grandes analogies avec la *lèpre* et le *panaris analgésique* ou *maladie de Morvan.*

La *lèpre*, en effet, dans sa forme anesthésique, est caractérisée cliniquement par de l'atrophie musculaire, des troubles de la sensibilité et des troubles trophiques.

Cependant les troubles sensitifs diffèrent dans les deux cas. Dans la lèpre, ils relèvent d'une altération névritique, le plus souvent la sensibilité tactile est touchée en même temps que les autres modes de la sensibilité ; la dissociation syringomyélique fait donc généralement défaut, ou elle ne s'observe guère qu'au niveau des macules lépreuses : enfin la distribution des troubles sensitifs est très irrégulière, tantôt limitée au territoire d'un nerf périphérique, tantôt diminuant d'intensité de l'extrémité des membres vers leur racine, tantôt enfin affectant une topographie segmentaire (Dejerine), contrairement à ce qu'on observe dans la syringomyélie où elle est toujours radiculaire. Par contre, l'atrophie musculaire de la lèpre peut se cantonner plus ou moins longtemps dans les muscles de la main et réaliser l'aspect de la main syringomyélique ; de même, lorsque les troubles trophiques sont limités à la dernière phalange des doigts, la main prend l'aspect de la main de Morvan. Mais dans la syringomyélie les troubles trophiques n'atteignent jamais le degré d'intensité des mutilations lépreuses, surtout aux membres inférieurs qui sont le plus souvent épargnés ; l'absence de scoliose, la fréquence de l'atrophie musculaire des membres inférieurs, l'état des réflexes patellaires et achilléens, qui sont normaux, diminués ou abolis, mais jamais exagérés, l'existence de névromes sur le trajet des nerfs, sont en faveur de la lèpre. Un pseudo-état moniliforme des nerfs a été néanmoins signalé dans la syringomyélie ; dans le cas rapporté par Sainton, il était dû à la présence de petits ganglions lymphatiques sur le trajet du nerf cubital ; mais c'est là une coïncidence fort rare.

Lorsque le masque lépreux, la diplégie faciale et la chute des sourcils et des cils existent, l'erreur sera encore moins facilement commise. Il est cependant des cas dans lesquels la distinction des deux affections est pour ainsi dire impossible (Chauffard, Pitres et Sabrazès), et quelquefois ce n'est pas tant dans l'analyse méthodique des accidents nerveux que dans des notions accessoires, une lèpre tuberculeuse antérieure ou les notions étiologiques que les éléments de diagnostic ont été puisés. L'examen du sang peut fournir une indication importante : le sang des lépreux contient en effet des cellules éosinophiles, tandis que ces éléments font défaut dans la syringomyélie (Sicard et Guillain).

L'identification de la lèpre et de la syringomyélie a été soutenue par Zambaco, qui s'est appuyé sur les seules données cliniques; mais il est reconnu que ce sont là deux affections différentes, et les cas dans lesquels les bacilles lépreux ont été retrouvés dans la cavité syringomyélique (Souza Martins, Camara, Pestana et Bettencourt) doivent être considérés comme de pures coïncidences.

Le *panaris analgésique*, ou *maladie de Morvan*, est mieux connu par son évolution clinique que par son origine et sa nature : l'apparition de nombreux panaris indolores sur la dernière phalange des doigts en est le symptôme le plus typique. Il est impossible de différencier ces troubles trophiques de ceux qui se développent au cours de la syringomyélie, si ce n'est qu'ils sont constants dans la maladie de Morvan ; mais il faut se rappeler qu'il est des observations de syringomyélie dans lesquelles les panaris analgésiques et les troubles trophiques furent les seuls symptômes du début, se localisant d'abord sur une main comme dans la maladie de Morvan, et s'étendant ensuite à l'autre ; l'atrophie musculaire était à peine appréciable ou même nulle (fig. 73 et 74) : dans de pareils cas, l'examen soigneux de la sensibilité sera d'un réel secours ; en effet, dans la maladie de Morvan la sensibilité tactile est prise en même temps que les sensibilités thermique et douloureuse, et les troubles sensitifs y sont distribués comme dans les névrites périphériques, c'est-à-dire s'atténuant depuis l'extrémité des membres jusqu'à la racine.

L'identification de la maladie de Morvan et de la syringomyélie a été faite par quelques auteurs (Joffroy et Achard) : — la maladie de Morvan serait une syringomyélie dont la symptomatologie spéciale est due à la destruction des centres médullaires en rapport avec la nutrition des téguments, des os et des extrémités du membre supérieur; — elle a été repoussée par Charcot, Morvan et par l'un de nous (Dejerine). Le nombre de panaris analgésiques observés par Morvan dans la région où il pratiquait est en effet beaucoup trop considérable pour relever de la syringomyélie. Au contraire l'hypothèse d'une névrite de cause toxique ou infectieuse — peut-être même s'agit-il tout simplement de lèpre — cadre beaucoup mieux avec ce fait, que la maladie de Morvan est cantonnée dans certaines régions.

En d'autres termes, pour nous, il n'y a pas une syringomyélie type Morvan, mais bien une syringomyélie avec panaris d'une part et, d'autre part, constituant une affection qui n'a rien à voir avec la syringomyélie, il existe un panaris analgésique ou maladie de Morvan.

Lorsque la syringomyélie débute par les troubles trophiques, leur origine réelle peut être méconnue ; le pemphigus, le syndrome de Raynaud, les ostéoarthropathies ne sont pas rapportés à leur véritable cause ; mais l'examen de la sensibilité et l'évolution des troubles trophiques eux-mêmes lèveront rapidement les doutes.

V. **Syringomyélie unilatérale.** — Les cavités exactement limitées

à une moitié de la moelle sur toute sa hauteur sont exceptionnelles : on observe plus souvent des syringomyélies à prédominance unilatérale que des syringomyélies unilatérales proprement dites, comme dans le cas rapporté par Dejerine et Sottas (fig. 82). Dans ce dernier cas, les troubles de la sensibilité et l'atrophie musculaire prédominaient de beaucoup dans le membre supérieur du côté de la lésion ; sur tout le reste du corps, la sensibilité thermique était diminuée, la sensibilité douloureuse était intacte ; c'est au niveau de la région cervicale que la cavité atteignait son plus grand diamètre; à ce niveau, elle comprimait légèrement la base de la corne antérieure de l'autre côté.

VI. **Associations morbides.** — Les associations les plus fréquentes sont celles de l'hystérie et du tabes (Charcot, Asmus). Le diagnostic de l'hystérie est, dans ce cas, trop facile à faire pour qu'il soit utile d'y insister.

Dans quelques cas de syringomyélie, on retrouve des symptômes qui lui sont communs avec le tabes, en particulier un peu d'incertitude ou d'incoordination des membres supérieurs ; l'analogie est encore plus grande lorsqu'il existe des troubles génito-urinaires et bulbaires : outre que dans le tabes la dissociation de la sensibilité est rare, les douleurs fulgurantes, le signe de Romberg et surtout le signe d'Argyll-Robertson et le signe de Westphal permettent d'éviter la confusion. Lorsque le tabes s'associe à la syringomyélie (Eisenlohr, Nonne (1), Schlesinger), le signe de Westphal peut faire défaut, et c'est surtout sur le signe d'Argyll-Robertson, sur le signe de Romberg, sur l'altération très grande de tous les modes de la sensibilité qu'on s'appuiera pour dépister la coexistence des deux affections. Les symptômes tabétiques sont plus marqués aux membres inférieurs, les symptômes syringomyéliques aux membres supérieurs.

D'autres associations morbides ont été plus rarement signalées et ont moins d'importance : ce sont la maladie de Basedow (Joffroy et Achard), la paralysie générale (Fürstner et Zacher), les myélites, enfin l'épilepsie, la chorée ; ce sont là des observations isolées et des coïncidences dont on ne saurait tirer aucun parti pour dégager une notion étiologique quelconque.

Le siège et l'étendue des lésions dans la syringomyélie sont assez difficiles à préciser, mais il est possible de se rapprocher exactement de la réalité, en relevant avec le plus grand soin la topographie des troubles sensitifs et de l'atrophie musculaire.

En comparant soigneusement cette topographie avec la distribution sensitive et motrice des racines médullaires à l'état normal, on arrivera à reconnaître la région dans laquelle existe non pas

(1) Nonne, *Arch. für Psych. und Nervenkrank.*, Bd. XXIV.

la lésion — qui en général occupe toute la hauteur de la moelle — mais bien la région où cette lésion a pris le plus d'extension.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La présence d'une ou de plusieurs cavités dans la moelle est considérée généralement comme la lésion caractéristique de la syringomyélie : cependant un grand nombre d'auteurs ne font pas rentrer dans la syringomyélie les cas dans lesquels la cavité n'est autre qu'une dilatation du canal épendymaire, c'est-à-dire l'hydromyélie. Comme l'accord n'est pas encore fait à l'heure actuelle sur les rapports de l'hydromyélie et de la syringomyélie, nous décrirons ces deux formes dans le même chapitre. Quant à l'hématomyélie, qui résulte d'un épanchement sanguin dans la substance grise de la moelle, elle a été décrite ailleurs, parce qu'elle est universellement reconnue comme une affection différente de la syringomyélie.

Examen macroscopique. — L'ouverture du canal rachidien offre parfois quelques difficultés lorsque la déviation du rachis (cypho-scoliose) est très accentuée. Il n'existe pas habituellement de lésions des vertèbres, le canal dure-mérien est sain, à moins que la syringomyélie ne soit compliquée de pachyméningite cervicale hypertrophique, auquel cas il est impossible de séparer les méninges rachidiennes sur une plus ou moins longue étendue de la moelle cervico-dorsale.

Les méninges molles sont quelquefois légèrement épaissies. La moelle cervico-dorsale est déformée et aplatie dans presque toute son étendue ; c'est là d'ailleurs que prédominent les lésions ; le sillon médian postérieur plus profond lui donne un aspect cannelé ; on a comparé la moelle ainsi déformée à un canon de fusil double. La surface de la moelle a conservé sa coloration blanchâtre : suivant les cas, il existe des taches grisâtres au niveau des cordons postérieurs et des cordons latéraux, indices de la dégénérescence secondaire. Dans les régions dorsale inférieure et lombaire, la moelle, le plus souvent, reprend sa forme arrondie ; elle présente une grande résistance au palper et donne parfois la sensation d'une tige introduite dans sa partie centrale, alors que la consistance de la région cervico-dorsale est très diffluente et que par une faible pression l'organe s'aplatit sous le doigt.

Si, sur la moelle extraite du canal rachidien, on pratique à diverses hauteurs des coupes perpendiculaires à l'axe, on constate, à la région cervicale et dorsale, l'existence d'une cavité de forme variable, soit unique, soit multiple, symétrique ou asymétrique, presque toujours centrale (fig. 81 et 88), rarement latérale, uni- ou bilatérale (fig. 83), sectionnant presque complètement la moelle en deux suivant son diamètre transversal ; vers la région dorsale inférieure, la cavité diminue progressivement et d'ordinaire disparaît complètement à la région lombaire ou sacrée. On l'a vue cependant se prolonger jusqu'à

l'extrémité inférieure du cône terminal. En haut, la cavité s'arrête à la région cervicale supérieure ou bien elle s'ouvre dans le quatrième ventricule ; elle s'étend parfois encore plus haut, jusque dans le bulbe. La partie où elle est le plus développée est la région cervico-dorsale.

La cavité est ordinairement unique (fig. 81) mais il peut en exister deux ou même davantage, soit indépendantes (fig. 83), soit communiquant les unes avec les autres.

La forme en est variable ; tantôt arrondie, elle donne alors l'illusion

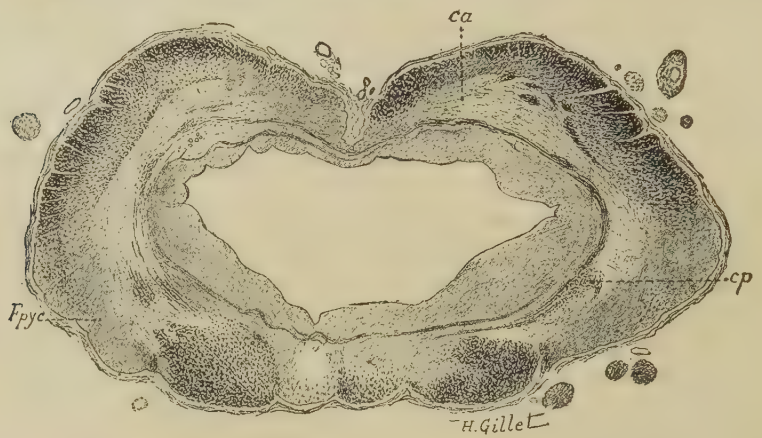

Fig. 81. — Cavité syringomyélique due à un gliome. Coupe transversale de la moelle à la région dorsale supérieure. Coloration par la méthode de Weigert-Pal et le picrocarmin. Grossissement : neuf diamètres. — Le canal épendymaire fait défaut et la cavité syringomyélique paraît s'être développée à ses dépens, elle est tapissée par endroits, de cellules épendymaires. Les cornes antérieures (*ca*) et postérieures (*cp*) sont comprimées et refoulées. Les cordons postérieurs et surtout les faisceaux de Goll sont dégénérés. Les faisceaux pyramidaux croisés (*Fpyc*) et cérébelleux directs sont totalement dégénérés. Les cordons antéro-latéraux sont partiellement dégénérés autour de la corne antérieure : malgré cela celle-ci est délimitée par une fine bordure de fibres saines représentant des fibres d'association à très court trajet. Dans ce cas, le gliome, aux dépens duquel s'était constituée la cavité syringomyélique, cessait d'être excavé au niveau de la région lombaire.

d'un canal épendymaire dilaté (fig. 81) ; tantôt linéaire et transversale, elle prend l'aspect d'une fente qui diviserait la moelle en deux moitiés, antérieure et postérieure (fig. 88) ; ailleurs elle est très irrégulière, se renflant et se rétrécissant successivement, prenant ici la forme d'une fente transversale antéro-postérieure, là celle d'un haricot dont le hile regarde en arrière ou celle d'un sablier horizontal ; elle est quelquefois encore plus irrégulière, distribuant sur son trajet des diverticules latéraux ou antéro-postérieurs.

Ses dimensions transversales sont également très variables, réduites à 1 ou 2 millimètres sur certaines moelles, atteignant 6 à 8 millimètres sur d'autres : la cavité est toujours visible à l'œil nu ; suivant la forme qu'elle affecte, son plus grand diamètre est ou transversal et c'est là le cas ordinaire, ou antéro-postérieur.

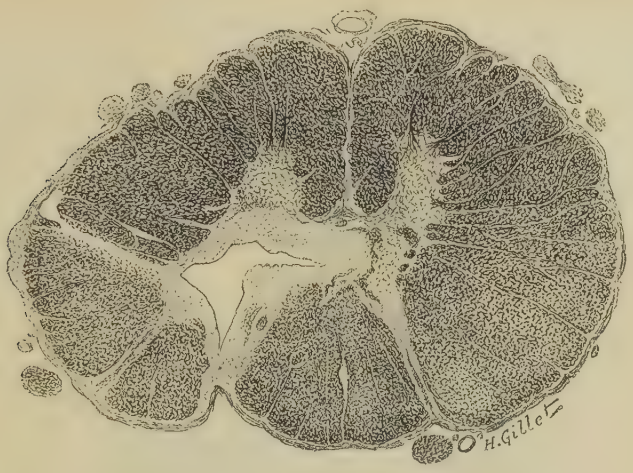

Fig. 82. — Syringomyélie unilatérale. Coupe transversale de la moelle à la région dorsale moyenne. Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : huit diamètres. — Ici la cavité est rigoureusement limitée au côté gauche et ne dépasse pas la ligne médiane. Elle a détruit en partie la corne postérieure et empiète légèrement sur le cordon latéral. Dans les coupes plus élevées (région cervicale) la cavité empiète un peu sur le côté opposé. (J. Dejerine et J. Sottas, Un cas de syringomyélie unilatérale, etc. *Soc. de biologie*, 23 juillet 1892.) Cette préparation a été dessinée à l'envers, la cavité syringomyélique siège en réalité à droite.

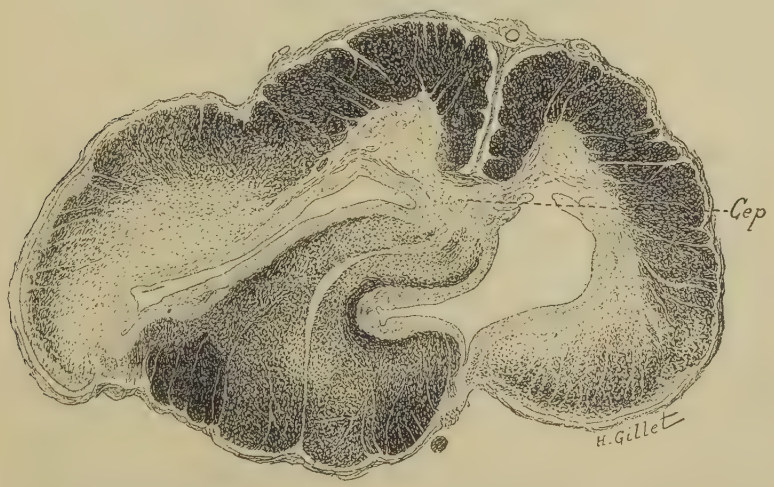

Fig. 83. — Syringomyélie avec intégrité de la sensibilité. Coupe transversale de la moelle dorsale supérieure (première racine dorsale). Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : huit diamètres. — Cavité bilatérale occupant la corne postérieure de chaque côté. Intégrité de la substance grise centrale et du canal de l'épendyme. Dégénérescence partielle des faisceaux pyramidaux croisés due à une interruption partielle de l'entre-croisement pyramidal par la cavité. Dégénérescence légère des cordons postérieurs. (J. Dejerine et A. Thomas, Un cas de syringomyélie, type scapulo-huméral avec intégrité de la sensibilité, suivi d'autopsie. *Soc. de biologie*, 10 juillet 1897.)

Son siège le plus fréquent est dans la substance grise centrale, en arrière du canal épendymaire, à la place de la commissure grise, qu'elle détruit pour s'agrandir aux dépens des cordons et des cornes postérieures : dans certains cas, elle s'étend si loin en arrière, qu'elle détruit les racines postérieures à leur pénétration dans la moelle. Elle s'agrandit beaucoup moins souvent aux dépens des cordons antéro-latéraux ou des cornes antérieures.

Sa paroi est parfois tapissée d'une membrane d'aspect fibreux, bien

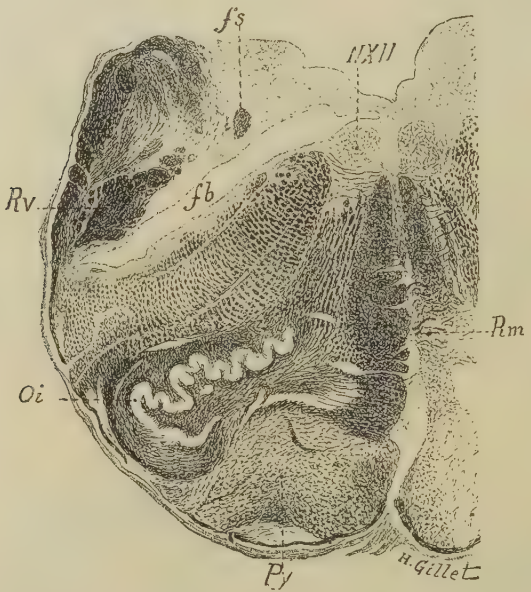

Fig. 84. — Syringomyélie. Coupe du bulbe. Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : cinq diamètres et demi. — A gauche il existe un prolongement de la cavité médullaire ou fente bulbaire (*fb*) limitée en arrière par le faisceau solitaire (*fs*), la racine descendante du trijumeau (*RV*) ; en avant et en dedans par le noyau de l'hypoglosse (N. XII) et la substance réticulée. Les fibres arciformes internes ayant été coupées dans les coupes situées au-dessous, il existe une dégénérescence croisée du ruban de Reil médian (*Rm*). De même l'entre-croisement pyramidal ayant été en partie détruit par la cavité, il existe une dégénérescence rétrograde des deux faisceaux pyramidaux (*Py*). La disposition de la fente bulbaire représentée sur cette figure explique la névralgie rebelle du trijumeau dont souffrait le malade. (J. Dejerine et A. Thomas, *Soc. de biologie*, 1897.)

limitée, lisse ou hérissée de papilles qui font saillie. Elle contient un liquide clair et transparent, présentant les mêmes caractères que le liquide céphalo-rachidien.

Lorsque la cavité cesse au niveau de la région dorsale inférieure ou plus haut, elle fait souvent place à un *gliome* implanté comme un clou dans la substance grise centrale et de forme nettement arrondie (fig. 85). Le gliome se développe habituellement en hauteur et souvent sur toute l'étendue de la moelle ; il occupe plus souvent la région cer-

vicale, et se prolonge alors vers le bulbe ou la région dorsale ; mais il peut se limiter aussi à la région lombaire. Il est dur, grisâtre, jaunâtre ou brunâtre, et dans quelques cas si peu adhérent aux tissus environnants qu'il est complètement énucléable.

Examen microscopique. — Comme le faisait prévoir l'examen macroscopique, la cavité siège immédiatement en arrière du canal central, au niveau de la commissure grise; elle s'étend plus ou moins vers les cordons postérieurs et les cornes postérieures jusque dans la substance gélatineuse de Rolando ; elle se propage moins ordinairement dans la substance grise des cornes antérieures, bien que dans plus d'un cas celle-ci soit réduite à une mince bande tapissant le

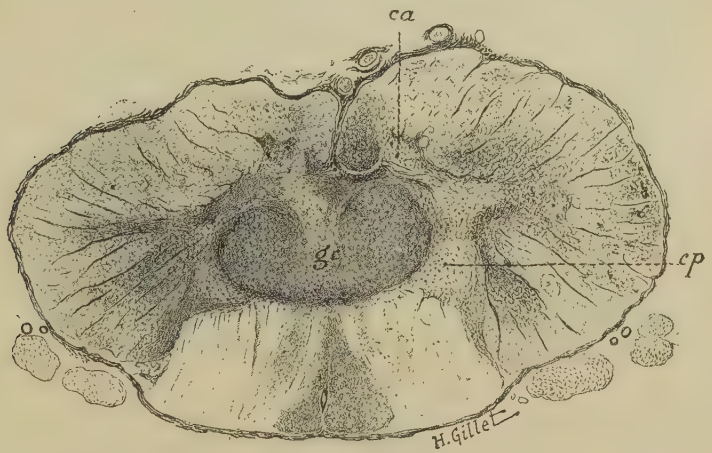

Fig. 85. — Syringomyélie. Coupe transversale de la moelle à la région dorsale. Coloration par le picrocarmin. Grossissement : dix diamètres. — Gliome central (*gc*) ayant comprimé et refoulé la substance grise, et principalement les cornes antérieures (*ca*), la colonne de Clarke et la base des cornes postérieures (*cp*). Disparition de la plupart des cellules des cornes antérieures. Dégénération du faisceau fondamental antérieur, du faisceau antéro-latéral autour de la corne antérieure (plus marquée à droite). Dégénération légère dans la zone du faisceau pyramidal croisé. Dégénération des faisceaux de Goll. Dégénération très légère des faisceaux de Burdach. A la région cervicale, ce gliome était creusé d'une cavité.

bord interne des cordons antéro-latéraux. La commissure antérieure est exceptionnellement atteinte. Les cordons antérieurs sont presque toujours indemnes ; les cordons latéraux, principalement au niveau du faisceau pyramidal croisé, sont fréquemment dégénérés. Dans le bulbe, la racine ascendante du trijumeau, le noyau de l'hypoglosse et l'olive sont plus fréquemment envahis que les autres régions soit par des prolongements gliomateux, soit par des fentes ; lorsque la cavité empiète sur le trajet des fibres arciformes internes, il s'ensuit une dégénérescence du ruban de Reil médian du côté opposé (fig. 84).

Suivant que la cavité se confond avec le canal central ou qu'elle en est indépendante, elle prend dans le premier cas le nom d'*hydro-*

myélie, dans le second celui de *syringomyélie* : dans l'hydromyélie, la dilatation du canal serait le phénomène primitif ; dans la syringomyélie, la cavité serait secondaire à une altération de la substance grise (Chiari) (1).

Cette distinction n'est pas si simple qu'elle le paraît au premier abord et, bien que l'indépendance absolue de la syringomyélie et du canal épendymaire ait été proclamée par Westphal et Simon, il est d'autres auteurs qui ont observé, sur une étendue plus ou moins grande, une communication entre les deux cavités ; malgré cela, en tenant surtout compte de la majorité des cas, on peut affirmer que la cavité syringomyélique est souvent indépendante du canal central sur la plus grande partie de sa hauteur.

Le canal central subit lui-même des altérations, inconstantes, il est vrai : il est refoulé et déplacé par le gliome ; il est déformé et dédoublé ou dilaté ; ou bien il subit de haut en bas des irrégularités, des alternatives de dilatation et de rétrécissement ; par places il est obstrué par des amas de cellules épithéliales ou il disparaît, étouffé par le tissu névroglique en voie de prolifération.

Les altérations histologiques doivent être étudiées séparément pour le type hydromyélie et le type syringomyélie (Schlesinger).

1° **Type hydromyélie**. — La cavité est ronde et occupe le centre de la moelle.

a. *Au niveau de la dilatation.* — De dedans en dehors on trouve :

1° Une couche épithéliale formée par des cellules épithéliales semblables à celles qui forment normalement la paroi du canal épendymaire. Elles tapissent également les prolongements et les diverticules que le canal central envoie dans les régions voisines ; parmi ces diverticules, il en est un plus fréquent que les autres, qui se dirige en arrière en empiétant sur la commissure grise, sur les cordons et les cornes postérieures, et qui s'insère par une base large sur le canal central qui prend alors une forme triangulaire (fig. 86).

2° Une couche de fibrilles névrogliques pauvre en noyaux ; à la périphérie, les fibrilles sont moins tassées et moins denses et se perdent insensiblement dans les tissus sains ; parmi les vaisseaux, les uns sont dilatés et remplis de sang, d'autres ont leur lumière rétrécie, leur paroi épaissie a souvent un aspect hyalin. Les altérations vasculaires sont peu prononcées et inconstantes.

b. *Au-dessus et au-dessous de la dilatation.* — Il existe au voisinage du canal central un assez grand nombre de cellules semblables aux cellules épendymaires ; elles sont particulièrement abondantes entre le canal central et la commissure grise, surtout immédiatement au-dessous de la cavité. A ce niveau le canal central est souvent déformé et envoie de nombreux diverticules, de sorte que, sur une coupe trans-

(1) Chiari, *Prager Zeitschr. für Heilkunde*, 1883.

versale, il semble exister plusieurs canaux épendymaires. Au voisinage de la dilatation apparaissent d'épais tractus conjonctifs qui prennent l'aspect papillaire. Les vaisseaux ne commandent nullement la prolifération épithéliale ou fibrillaire, mais ils ont subi pour la plupart les mêmes altérations qu'au niveau de l'hydromyélie.

2° **Type syringomyélie.** — a. *Au niveau de la cavité.* — De dedans en dehors on trouve :

1° Une couche formée par des faisceaux se colorant mal au carmin,

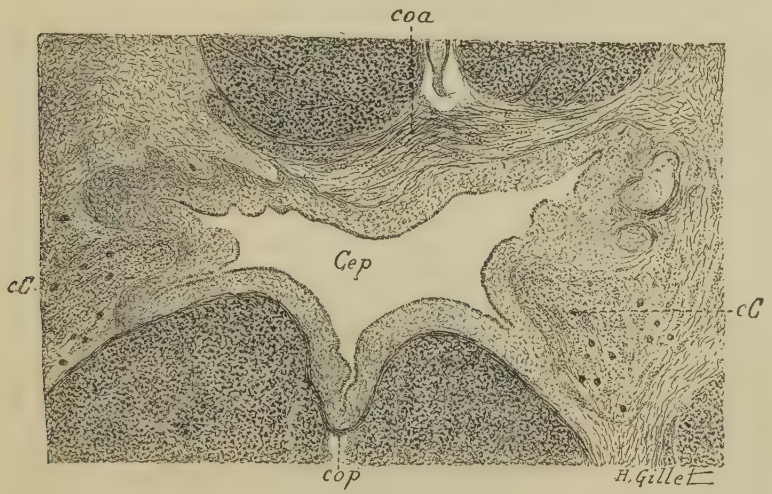

Fig. 86. — Cavité médullaire, type hydromyélique. Coupe transversale de la moelle à la région dorsale inférieure. Coupe colorée par la méthode de Weigert-Pal et par le carmin. Grossissement. Obj. AA, oc. 2, Zeissl. — La cavité n'est autre que le canal épendymaire (*Cep*) dilaté. Elle est limitée en avant par la commissure antérieure (*coa*), en arrière par la commissure postérieure (*cop*), sur les côtés par les colonnes de Clarke (*cC*). Elle est tapissée sur presque toute sa circonférence par des cellules épendymaires. Il existe en outre, en dehors de cette couche cellulaire, une végétation importante de cellules névrogliques de diverses formes.

pauvre en noyaux : elle contient peu de cellules de Deiters, les vaisseaux y sont rares. La couche interne est quelquefois, et sur une étendue assez restreinte, tapissée du côté de la cavité par des cellules épithéliales semblables aux cellules épendymaires, disposées sur une ou plusieurs couches.

2° Une couche épaisse de tissu névroglique fibrillaire, plus abondante en arrière qu'en avant, prenant mieux la coloration : les noyaux sont parfois plus nombreux et disposés en amas à la périphérie de cette couche, tandis que dans la partie centrale ils sont rares et disséminés.

Aux dépens de la première couche se forment souvent des saillies de forme papillaire (fig. 87) dont le sommet est dirigé vers le centre ; les espaces laissés libres entre elles et la couche interne sont occupés par du tissu névroglique d'apparence réticulée, dont les mailles sont

occupées en partie par des résidus protoplasmiques (*désintégration granuleuse*); de même, le centre de la papille est occupé par des pinceaux névrogliques qui servent insensiblement de transition entre la néoformation et les tissus sains et qui viennent de la deuxième couche. D'après Hauser (1901), pour qui la membrane papillaire serait de nature conjonctive, les tractus dont elle est formée représentent les vestiges de vaisseaux oblitérés dont les parois se seraient soudées entre elles. Les vaisseaux sont plus ou moins nombreux suivant les cas : quelquefois il existe une congestion intense autour de la cavité ou de la prolifération névroglique. La gaine adventice est extrêmement dilatée. Parmi les vaisseaux, plusieurs ont subi la dégénération hyaline. Il n'est pas rare de constater dans la paroi de la cavité des petits foyers hémorragiques circonscrits ou diffus, récents ou anciens ; dans ce dernier cas il n'existe plus que des amas de pigment sanguin.

Fig. 87. — Syringomyélie. Coupe transversale de la cavité, au niveau de la région dorsale. Coloration par le picrocarmin. Grossissement. Obj. G, oc. 4, Zeissl. — Membrane papillaire formée par des fibrilles névrogliques. Celles qui bordent la cavité sont pâles, peu colorées et décrivent des ondulations. Celles qui occupent la partie centrale des papilles sont plus fortement colorées, plus denses et radiées. La cavité est séparée de la membrane papillaire par une couche de tissu hyalin. En haut et à droite quelques vaisseaux dont la paroi est épaissie et scléreuse.

Les papilles (fig. 87) existent sur une partie ou sur toute la circonférence de la cavité, on les retrouve dans les cornes postérieures et partout où s'insinue la cavité; elles sont parfois accompagnées d'un vaisseau, mais le fait n'est pas constant. Elles peuvent faire défaut, et la paroi cavitaire est alors formée par une sorte de membrane basale ou un simple réticulum.

Autour de la cavité centrale, il existe, d'une façon inconstante, des espaces dans lesquels le tissu médullaire prend un aspect homogène

et hyalin (dégénérescence hyaline) et se creuse de petites lacunes, communiquant les unes avec les autres ou avec la cavité centrale, et dont la paroi est formée par des fibrilles névrogilques enchevêtrées.

La prolifération névroglique qui limite la cavité est parfois extrêmement épaisse, les faisceaux de fibrilles névrogliques y sont irrégulièrement ordonnés ; lorsque la prolifération est moins intense, les fibrilles sont plus souvent concentriquement disposées autour de la paroi.

Au sein de la végétation fibrillaire on voit inconstamment, et quelquefois sur un nombre de coupes assez restreint, des boyaux de cellules épendymaires ou de cellules polyédriques, des petites cavités tapissées par des cellules de l'un ou l'autre type en prolifération manifeste.

Il est moins habituel de voir la cavité directement limitée, soit sur toute sa circonférence, soit sur un segment, par les éléments nerveux.

La cavité est comblée en partie ou en totalité par des résidus protoplasmiques, par du tissu amorphe, ou par des bourgeons névrogliques complètement recouverts par des cellules épendymaires.

Il est extrêmement difficile de donner une description qui s'applique à tous les cas et, pour chaque cas, à toutes les régions de la moelle, tellement l'aspect de la cavité et de la paroi est variable. Ce qui est constant, c'est son début dans la substance grise et son expansion au détriment de cette dernière.

Lorsque le canal épendymaire ne communique pas avec la cavité, il est généralement fermé, obstrué par un amas de cellules polyédriques.

La cavité peut faire défaut à certains niveaux, et à sa place on trouve simplement une prolifération névroglique des plus intenses ayant l'aspect d'un gliome.

b. *Au niveau du gliome.* — Le tissu névroglique est hypertrophié en arrière du canal central et détruit le tissu nerveux.

Au centre il existe un grand nombre d'amas nucléaires, d'où partent des travées plus ou moins larges de tissu névroglique qui se perdent dans les tissus de voisinage en les détruisant, et établissant ainsi une transition entre les tissus sains et les tissus malades; mais la limite entre la tumeur et les tissus sains peut être très tranchée (fig. 85), dans ce cas le gliome s'énuclée facilement du tissu médullaire qui l'entoure. La zone marginale est encore occupée par de nombreux vaisseaux néoformés dont les parois sont extrêmement épaissies et dont la couche moyenne a subi la transformation hyaline; d'autres, au contraire, ont une paroi extrêmement mince (Simon) : un certain nombre sont oblitérés ; on rencontre encore des petits foyers hémorragiques récents ou anciens représentés, dans ce dernier cas, par des amas de cristaux d'hématoïdine ou par une pigmentation diffuse.

Par places ce tissu de néoformation prend un aspect homogène et on voit apparaître des lacunes séparées les unes des autres par du tissu névroglique : le centre des lacunes est habituellement occupé

par un vaisseau dont la paroi épaissie présente un aspect onduleux.

Selon les cas, c'est l'élément cellulaire ou fibrillaire qui prédomine; les cellules sont soit des cellules épendymaires, soit des cellules polyédriques, soit des cellules araignées.

Suivant que le gliome est très nettement délimité et n'occupe que la partie centrale de la moelle, ou qu'il tend à envahir toute la moelle, envoyant de différents côtés de nombreux prolongements, Schultze lui donne des noms différents : dans le premier cas il lui réserve celui de *gliome*, dans le second il l'appelle *gliose* ; cette distinction a été adoptée par Miura et par Hoffmann qui appelle le gliome : *gliomatose centrale*, et la gliose : *gliose centrale primaire*.

A la limite du gliome et des tissus sains, en haut comme en bas, l'amas névroglique se localise de plus en plus au voisinage du canal central et se résout en un tissu réticulé de moins en moins dense : les lacunes communiquent quelquefois avec le canal central ou avec un de ses diverticules. La cavité se forme dans le gliome à ses dépens par destruction de ses éléments (Simon et Westphal), par ramollissement (Schultze); mais le mécanisme même de cette destruction est encore assez obscur. On a invoqué une circulation insuffisante (Leyden) et la dégénérescence muqueuse, colloïde, graisseuse, de même que, pour expliquer la forme allongée de la cavité et son apparition dans la partie antérieure des cordons postérieurs, Wichmann soutient que la circulation est moins active dans cette région. Cette question sera de nouveau étudiée en même temps que la pathogénie de la syringomyélie.

Les éléments nerveux envahis par le processus morbide ou refoulés par la cavité syringomyélique subissent d'importantes modifications : les cellules des cornes antérieures, les cellules des colonnes de Clarke s'atrophient, elles perdent leurs prolongements, se creusent de vacuoles, se chargent de pigment : quelques-unes disparaissent. Les cylindraxes se gonflent et se dépouillent de leur gaine de myéline, puis disparaissent; les corps granuleux sont peu nombreux; les corpuscules amyloïdes sont plus abondants.

L'atrophie et la disparition des cellules ganglionnaires des cornes antérieures sont la conséquence des troubles mécaniques et circulatoires survenus dans cette région ou de l'invasion de la gliose. La dégénération des divers systèmes de fibres est subordonnée à l'extension plus ou moins grande de la cavité vers les cordons postérieurs et latéraux, les faisceaux antéro-latéraux sont tout autant intéressés que les postérieurs. Les fibres endogènes dégénèrent les premières.

Les racines antérieures sont dégénérées proportionnellement à la disparition des cellules ganglionnaires des cornes antérieures. Les racines postérieures sont généralement saines ; toutefois Hoffmann a observé une dégénération rétrograde des racines postérieures,

lorsque la cavité ou la gliomatose s'étend en arrière jusqu'à leur entrée dans la moelle. L'atrophie et la disparition des cellules des cornes antérieures sont la cause immédiate de l'atrophie musculaire et on admet généralement que les troubles trophiques sont sous la dépendance des lésions des cornes postérieures.

Plusieurs auteurs ont observé des *névromes de régénération* dans la moelle syringomyélique (Raymond, Schlesinger, Seybel, Saxer, Heverroch, Bichofswerder), Hauser (1901) les a rencontrés dans trois cas. Ce sont d'ordinaire de petits nodules arrondis, généralement microscopiques, siégeant surtout dans la région cervicale de la moelle

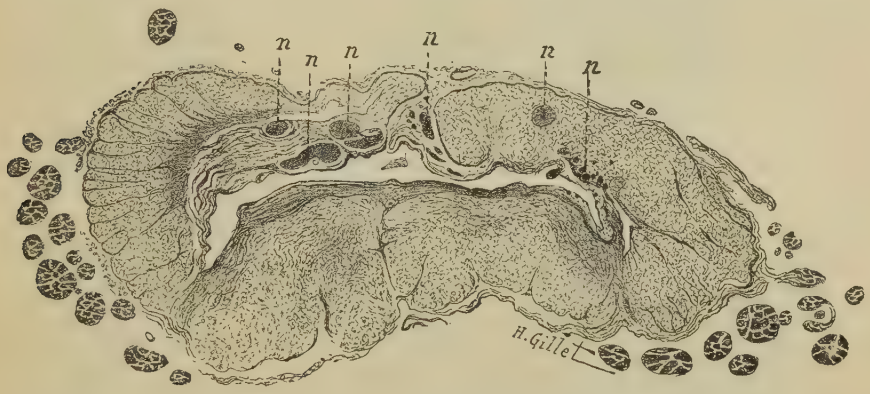

Fig. 88. — Syringomyélie. Coupe transversale de la moelle à la région cervicale. Coloration par le picrocarmin en masse. Grossissement : huit diamètres. — Cette figure est destinée à montrer la répartition des névromes (*nn*...) dans la corne antérieure et dans le cordon antérieur. La cavité syringomyélique coupe transversalement la moelle. Les cornes antérieures sont complètement détruites. Les cellules sont disparues. Les cornes postérieures sont également très endommagées.

et se localisant avec prédilection dans sa moitié antérieure : sillon antérieur, commissure antérieure, faisceau fondamental antérieur (fig. 88). Ils se reconnaissent facilement à leurs limites précises, à leur aspect enchevêtré et pelotonné ; leur centre est parfois occupé par un vaisseau. Ils sont constitués par des fibres nerveuses (cylindraxe entouré d'une fine gaine de myéline se colorant intensivement par la méthode de Weigert-Pal), disposées en petits fascicules orientés en divers sens (fig. 89) : les noyaux sont le plus souvent très nombreux ; dans quelques cas les fibres nerveuses possèdent une gaine de Schwann. A côté des névromes isolés et nodulaires on voit des petits fascicules de fibres régénérées, moins régulièrement groupées ; les uns s'étendent le long de la paroi en bordure de la cavité ; d'autres forment des traînées réunissant deux névromes distincts (Hauser). Il est remarquable de les rencontrer dans les parties les plus désorganisées. Il est vraisemblable que ces formations ne sont pas rares et que l'attention étant attirée sur elles, elles seront plus fréquemment

remarquées. Raymond les attribue à la régénération des fibres nerveuses, Schlesinger à l'irritation locale.

Syringomyélie avec pachyméningite. — Dans quelques cas (Güll, Charcot et Joffroy), les cavités médullaires coïncident avec une inflammation des méninges épaissies et soudées entre elles, quelquefois même solidement fixées au canal vertébral par des adhérences fibreuses. Ce sont là des lésions de pachyméningite, elles sont presque toujours localisées au renflement cervical de la moelle. Philippe et Oberthur les décrivent comme la forme pachyméningitique de la syringomyélie.

Fig. 89. — La même coupe que sur la figure précédente vue à un plus fort grossissement. Obj. AA, oc. 1, Zeissl, et destinée à montrer la disposition des névromes dans la corne antérieure (*ca*) et le sillon antérieur (*sa*). Ces névromes sont formées de fibres nerveuses (cylindraxe entouré d'une fine gaine de myéline) orientées dans diverses directions. On peut les suivre jusqu'à l'extrémité antérieure du sillon antérieur.

La moelle cervicale est très augmentée de volume et présente l'aspect d'un fuseau. A la section, la dure-mère apparait très épaissie et il s'écoule un magma ou un liquide blanchâtre ou crémeux comme si la partie centrale de la moelle s'était ramollie. Sur les coupes, les cavités sont moins bien limitées que dans la forme habituelle, elles sont irrégulières, anfractueuses. Pour quelques auteurs (Brissaud, Rosenblath), les altérations de la moelle seraient la conséquence de l'inflammation, de la compression, de la stase due aux altérations vasculaires (Schultze) ; pour d'autres, il s'agit d'un processus néoplasique (Miura, Hoffmann), d'une gliose (Philippe et Oberthur), reconnaissant peut-être la même cause que la pachyméningite, mais n'étant pas sous sa dépendance. Tandis que dans la forme habituelle la gliose serait proliférative, tardivement dégénérative, dans la forme pachyméningitique, la tendance dégénérative l'emporterait sur l'hyperplasie (Philippe et Oberthur). Il est certain que la pachyméningite peut se développer en

dehors de toute altération cavitaire de la moelle, mais peut-être modifie-t-elle l'évolution d'une syringomyélie préexistante ou simultanée.

Syringomyélie traumatique. — L'existence en a été démontrée par les observations de Baümler, Miura, Oppenheim, Schultze, Schlesinger, Kiewlycz ; elle présenterait quelques caractères particuliers (Wagner et Stolper).

Dans la syringomyélie traumatique, il existe une ancienne fracture ou luxation de la colonne vertébrale avec cyphose, tandis que la scoliose est la déviation propre de la syringomyélie non traumatique. Son siège le plus fréquent est la région dorso-lombaire ; les méninges et plus spécialement la pie-mère sont épaissies, la cavité a son siège dans les cordons postérieurs et exceptionnellement dans les cornes antérieures, tandis que le siège de prédilection de la syringomyélie non traumatique est la commissure postérieure. La cavité est souvent unilatérale, elle est tapissée d'une membrane comme dans la syringomyélie ordinaire, mais elle remonte moins haut dans la région cervicale.

PATHOGÉNIE. — La pathogénie de la syringomyélie est encore très obscure ; l'accord est loin d'être fait sur l'origine et la nature de cette affection : pour les uns, c'est toujours le même processus morbide qui est en cause ; pour d'autres, les cavités de la moelle ne relèvent pas d'une cause unique, elles sont le dernier terme d'une série de lésions de nature très différente. Pour Erb (1), il existe sept causes de syringomyélie : 1° la nécrobiose et le ramollissement de tumeurs avec résorption des éléments dégénérés ; 2° le ramollissement et la disparition de foyers apoplectiques ; 3° le ramollissement central plus ou moins étendu dans les cas de dégénérescence grise avec myélite chronique ; 4° les solutions de continuité expérimentales (Eichhorst et Naunyn) ; 5° la dilatation secondaire consécutive à la myélite périépendymaire de Hallopeau ; 6° la méningite chronique ; 7° l'oblitération du canal central, la cavité résultant d'une modification de pression.

Leyden (2) reconnaît autant de causes, mais elles diffèrent un peu ; ce sont : 1° l'hydromyélie ; 2° les kystes suites d'hémorragies médullaires ; 3° les kystes suites de myélite aiguë ou chronique ; 4° l'apoplexie avec résorption du foyer ; 5° la myélite avec ramollissement ; 6° l'accumulation du sérum dans le canal central ; 7° la fonte d'une tumeur intramédullaire.

Ceux-ci confondent l'hydromyélie et la syringomyélie ; pour ceux-là ce sont deux formations de nature très différente. Parmi les premiers, les avis sont encore partagés : l'hydromyélie étant, suivant les uns, une dilatation congénitale du canal épendymaire, pour d'autres une dilatation par élévation de la pression à l'intérieur de ce canal,

(1) Erb, Krankheiten des Rückenmarks (*Ziemssens Handbücher*, t. XI).
(2) Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten, t. II ; — *Arch. de Virchow*, 1876.

due elle-même soit à une compression, soit à une myélite ou même à une tumeur cérébrale.

En réalité, d'après les théories actuellement en cours, il existe quatre modes de production des cavités médullaires :

1° La syringomyélie est due à une anomalie de développement : pour les partisans de cette théorie, la syringomyélie et l'hydromyélie ne font qu'un.

2° La syringomyélie est due à la fonte d'une tumeur intra-médullaire.

3° La syringomyélie est le reliquat d'une inflammation aiguë ou chronique, d'un ramollissement, d'une apoplexie ou d'une hémorragie de la moelle. Pour les partisans de ces deux théories, la syringomyélie et l'hydromyélie sont deux affections de nature différente.

4° La syringomyélie est la conséquence d'une modification de pression dans le canal épendymaire : cette condition mécanique peut être réalisée par un traumatisme, la compression de la moelle, etc.

I. *La syringomyélie est due à une anomalie de développement.* — Les analogies très grandes entre l'hydromyélie de l'enfant et les cavités médullaires de l'adulte, c'est-à-dire, dans les deux cas, leur siège de prédilection dans la moelle dorsale supérieure, le développement de la cavité aux dépens de la partie postérieure de la moelle, le revêtement total ou partiel de la paroi cavitaire par un épithélium semblable à celui du canal épendymaire, ont amené Leyden à admettre que dans certains cas la syringomyélie est une affection congénitale due à un arrêt de développement, consistant en une occlusion incomplète de la gouttière primitive située à la partie postérieure de la moelle. Kahler et Pick (1) se rangent à une opinion semblable : le point de départ de la cavité est le canal lui-même ou un de ses diverticules ; cependant toute cavité pathologique de la moelle n'a pas une expression clinique : pour que les symptômes se manifestent, il faut une autre lésion (Kahler, Harcken), un processus inflammatoire chronique, semblable à celui des scléroses du système nerveux central : ce processus ne serait pas lui-même absolument étranger à la formation des cavités et contribuerait à les élargir (Eickholt).

Schlesinger, qui a étudié dix-sept cas de cavités médullaires, apporte des arguments d'un grand poids à l'appui de cette théorie. Il existe, au point de vue anatomique, des cas très dissemblables dont les uns appartiennent à l'hydromyélie : c'est aux dépens du canal central lui-même qu'est formée la cavité ; les autres à la syringomyélie : la cavité s'est développée indépendamment du canal central. Dans la première, la paroi est tapissée de cellules semblables à celles du canal épendymaire ; dans la seconde, ces cellules n'existent pas ou du moins elles n'existent que sur une très petite étendue de la paroi. Entre ces deux types extrêmes les différences sont certes considé-

(1) Kahler und Pick, *Prager Vierteljahrschri, t*, 1879.

rables, mais Schlesinger a observé des cas d'hydromyélie dans lesquels l'épithélium épendymaire fait défaut et des cas de syringomyélie dans lesquels la paroi en est entièrement tapissée ; des cas d'hydromyélie dans lesquels la sclérose névroglique péricavitaire est très dense et les cellules épendymaires en prolifération, des cas de syringomyélie dans lesquels la prolifération névroglique est relativement peu accentuée. Dans tous les cas de gliose primitive qu'il a examinés, Schlesinger a trouvé des segments médullaires au niveau desquels la cavité est tapissée sur une partie de sa circonférence par des cellules épendymaires; il a constaté même deux fois que la cavité néoformée n'est qu'un diverticule du canal central; ailleurs il a observé la coexistence et la confluence de l'hydromyélie et d'une cavité médullaire. De l'ensemble des faits qu'il a étudiés, Schlesinger conclut qu'il existe une série de cavités dont les deux types extrêmes sont, d'une part les cavités dont la paroi est exclusivement formée par du tissu névroglique, d'autre part celles qui sont tapissées d'un épithélium ; entre ces deux types il existe tous les intermédiaires qui sont en réalité les plus fréquents. Les formes pures sont très rares, l'hydromyélie davantage que la syringomyélie.

D'accord avec Hoffmann, Schlesinger pense que, dans la moelle qui deviendra plus tard syringomyélique, il existe des anomalies du canal central : tandis que, pour Hoffmann (1), l'anomalie est constituée par l'occlusion défectueuse du canal central chez l'embryon, et la persistance d'une inclusion d'épithélium fœtal au niveau de la commissure postérieure et du septum médian, elle consiste pour lui en une simple dilatation ou en un diverticule; c'est là le point de départ de la prolifération névroglique. Celle-ci dépend donc des cellules épendymaires du canal central ; les cavités se forment par fonte du tissu néoformé, mais les altérations vasculaires que l'on rencontre en dehors de la néoformation névroglique ont une grande importance dans le développement ultérieur des espaces cavitaires, elles jouent en quelque sorte un rôle subordonné à la gliose centrale.

Si l'anomalie de développement est indispensable au développement de la syringomyélie, elle n'en est qu'une condition prédisposante, qui donne lieu à une prolifération névroglique et à une formation cavitaire sous une influence dont le moment et la nature sont encore ignorés. La théorie des anomalies congénitales trouve un appui assez sérieux dans la coexistence de la syringomyélie et du spina-bifida dont plusieurs observations ont été publiées (Redlich, Pagenstecher, Leyden, Schultze, Langhans) et quelques-unes avec autopsie (Leyden, Dufour) (2).

En faveur de l'origine congénitale de la syringomyélie, Préobrajenski invoque encore la présence d'irrégularités et d'anomalies de

(1) Hoffmann, *Deutsch Zeitschr. für Nervenheilkunde*, Bd. III.
(2) Dufour, *Bull. de la Soc. anat.*, juillet 1987.

développement de la moelle épinière (diverticules, dilatation du canal central, canal central double, triple, asymétrie de la substance grise, anomalies des cornes ou des colonnes de Clarke, dédoublement de la moelle épinière); l'existence de la syringomyélie chez les nouveau-nés sans causes appréciables (cas de Thomas, de Dufour, Minor, Mouratoff et autres) et son apparition dans le bas âge; l'existence de cas de syringomyélie héréditaire (cas de Ferranini, de Verhoogen, de Vanderwelde, de Nalboudoff, Preobrajenski); la fréquente combinaison de la syringomyélie avec d'autres maladies nerveuses qui ont une origine congénitale; en outre, chez les malades atteints de syringomyélie, on observe nombre de signes de dégénérescence et des arrêts de développement des extrémités.

Preobrajenski remarque, à juste raison, que dans la cavité, la région recouverte d'épithélium est très grande et ne correspond pas au canal central normal; mais, contrairement à la majorité des histologistes, il admet que la cavité est primitive, que la névroglie prolifère concentriquement dans le canal dilaté; elle exfolie peu à peu l'épithélium et finit par combler la cavité : en tout cas, cette prolifération ne serait ni néoplasique, ni inflammatoire.

Cette théorie est passible de quelques objections; si Leyden, Kahler et Pick, Hoffmann et Schlesinger admettent que la syringomyélie reconnaît le plus souvent comme origine une anomalie de développement, soit dilatation, soit diverticule du canal central, ils font cependant intervenir un autre facteur, à savoir une multiplication des cellules épendymaires et une prolifération des éléments névrogliques; or certains faits démontrent que ces deux ordres de phénomènes (anomalies de développement et végétations épendymaires) ne sont pas nécessairement liés l'un à l'autre. En outre une anomalie de développement du canal central ne donne pas lieu inévitablement à une syringomyélie, et d'après Hauser il serait possible que ces prétendues anomalies se développent secondairement sous l'influence irritative du processus syringomyélique.

Cliniquement on ne se rend pas bien compte que, la lésion existant dans son principe dès la naissance, les symptômes n'apparaissent qu'à l'âge adulte. A cette objection on peut répondre, il est vrai, que si les symptômes apparaissent si tardivement, c'est qu'au début la lésion se développe dans des régions qui fonctionnellement ont une importance restreinte, mais lorsque, prenant plus d'extension, elle envahit des centres importants tels que les centres trophiques des muscles ou les voies de la sensibilité, les symptômes apparaissent rapidement.

II. *La syringomyélie est due à la fonte d'une tumeur intramédullaire.* — La dureté extrême du tissu, son indépendance de la substance médullaire dont il est facilement énucléable, la compression qu'il exerce sur les régions voisines, qu'il déplace, aplatit et détruit peu à peu (fig. 81 et 85), sa grande richesse en cellules, l'absence des lésions

que l'on est habitué à observer dans les inflammations de la moelle, telles sont les raisons qui ont été invoquées pour envisager les cavités syringomyéliques comme des *cavités creusées au centre d'un gliome* (fig. 82 et 86) (Grimm, Westphal, Roth, Simon, Schultze, Oppenheim, Baümler, Dejerine) (1) soit par dégénérescence de ses parties centrales, soit par désagrégation due à une circulation insuffisante. On a objecté à cette théorie la grande étendue en hauteur du tissu néoformé, objection qui n'a pas grande valeur, étant donné qu'il s'agit ici d'une anomalie de développement. Le point de départ du gliome dans les cornes ou les cordons postérieurs signalé plusieurs fois (Schultze) serait, pour d'autres, peu favorable à l'idée d'un néoplasme ; il n'est pas démontré pourtant que les cellules du canal épendymaire soient seules susceptibles de donner lieu à une prolifération néoplasique. En tout cas, la présence d'une cavité au centre d'une tumeur n'est pas spéciale au gliome central, et s'observe dans d'autres tumeurs du système nerveux ou d'autres régions de l'organisme.

D'après Philippe et Oberthür (2), la syringomyélie ne saurait être considérée comme un néoplasme ; elle diffère du gliome habituel des centres nerveux par ses éléments surtout fibrillaires et de type normal, sa limitation presque absolue à la substance grise, sa dégénération rapide ; on peut cependant leur objecter que, dans quelques syringomyélies, le bourgeonnement cellulaire est considérable et il n'est pas exceptionnel de trouver des boyaux névrogliques s'infiltrant dans la substance grise, plus rarement dans la substance blanche, et dont le nombre, la forme, la disposition, rappellent de tous points les productions néoplasiques. Quant à la dégénérescence rapide, nous ne l'avons pas observée dans le gliome médullaire central. Il est fréquent, en effet, de trouver à l'autopsie un gliome excavé dans les régions cervicale et dorsale supérieure, tandis qu'il est encore à l'état de cylindre plein dans les régions inférieures de la moelle. Nous avons constaté ce fait dans plusieurs cas de syringomyélie dont les symptômes remontaient à quinze et vingt ans. Il ne saurait donc, dans ces cas, être question de dégénérescence rapide.

III. *La syringomyélie est une maladie inflammatoire.* — Hallopeau en fait une myélite chronique dont le substratum anatomique est une sclérose périépendymaire ; mais la formation de la cavité n'est pas due à la rétraction des tissus qui entourent le canal épendymaire, elle est la conséquence, d'après Hallopeau (3), d'une métamorphose régressive. De même, pour Joffroy et Achard (4), la cavité syringomyélique se creuse par suite de la désintégration granuleuse d'un

(1) Grimm, *Virchow's Arch.*, Bd. LXXVIII, 1869. — Westphal, *Arch. für Psych.*, 1875. — Roth, *Arch. de phys.*, 1878 ; *Arch. de neurol.*, 1887-1888. — Baümler, Dejerine, *loc. cit.*

(2) Philippe et Oberthür, *Arch. de méd. expér.*, 1900.

(3) Hallopeau, *Gaz. méd. de Paris*, 1870.

(4) Joffroy et Achard, *Arch. de phys.*, 1887.

foyer apoplectique ou du ramollissement de la moelle, ou bien, au cours d'une myélite chronique, il se produit des petits foyers nécrobiotiques qui en se réunissant forment une cavité. Critzman envisage la syringomyélie cavitaire avec gliomatose centrale comme une inflammation chronique de la névroglie périépendymaire, consécutive à des lésions parenchymateuses de la moelle, le plus souvent des cellules épendymaires ou des cellules des cornes de la moelle. L'épendymite est due dans la plupart des cas à des troubles dans la circulation intra-médullaire. La rareté extrême des formations cavitaires dans les myélites chroniques telles que la myélite syphilitique, la myélomalacie par artérite, la sclérose en plaques, s'accorde mal avec la théorie précédente : la compression excentrique et progressive exercée par le gliome sur les tissus voisins (fig. 81 et 85), l'absence assez fréquente de toute altération vasculaire ne rappellent nullement ni la rétraction des foyers cicatriciels ni les processus inflammatoires des myélites. Aussi pour nous la théorie inflammatoire de la syringomyélie ne saurait-elle être admise.

On ne peut nier cependant que les altérations vasculaires ne puissent concourir à la formation des cavités médullaires, que les tissus mal nourris par des vaisseaux malades et rétrécis ne se désintègrent et que leur résorption ne donne lieu à la formation de petites cavités, mais elles n'ont absolument rien de comparable, au point de vue de leur importance, de leur forme et de leurs caractères, avec les cavités syringomyéliques; elles sont un accident de la sénilité (Gowers, Schlesinger). Les altérations vasculaires peuvent encore concourir à la formation d'une cavité médullaire, mais par un tout autre mécanisme : celui de la rupture ou de l'hémorragie, et c'est là une pathogénie applicable seulement aux syringomyélies d'origine traumatique.

Exceptionnellement, des cavités d'aspect syringomyélique peuvent se creuser dans un foyer de myélite chronique. Dans un cas de mal de Pott, sans compression osseuse de la moelle, A. Thomas et G. Hauser (1) ont signalé l'existence de semblables cavités au-dessus et au-dessous du foyer de méningo-myélite (fig. 27); leur pathogénie serait la suivante : tout d'abord il se ferait une prolifération névroglique au sein du tissu médullaire, l'îlot malade subirait ensuite la désintégration et la transformation hyaline; dans leur cas ces cavités étaient en effet occupées en grande partie par un tissu amorphe d'aspect hyalin : nulle part elles ne communiquaient avec le canal central et elles n'étaient pas tapissées de cellules épendymaires.

IV. *La syringomyélie relève d'une cause mécanique.* — Schaffer et Preisz (2), qui reconnaissent l'existence isolée de l'hydromyélie et de la syringomyélie et admettent l'association possible de ces deux processus morbides, pensent que l'hydromyélie peut être occasionnée

(1) A. Thomas et Hauser, *Revue neurol.*, 1901, n° 3.
(2) Schaffer et Preisz, *Arch. für Psych.*, Bd. XXIII.

par une stase du liquide épendymaire (conséquence elle-même d'une anomalie du cœur), par une tumeur développée dans la fosse crânienne postérieure, ou bien être due à la persistance d'un grand canal central formé pendant la vie fœtale : les mêmes auteurs admettent, il est vrai, que l'élargissement du canal central peut se produire chez l'adulte par disparition de la substance grise périépendymaire.

Langhans (1) a constaté l'existence de syringomyélie dans la moelle cervicale, dans des cas de tumeur volumineuse de l'encéphale : cet auteur pense que la présence de cette tumeur gêne la circulation sanguine; il en résulte l'apparition d'un œdème et le dépôt d'une substance gélatineuse autour des éléments nerveux, et la formation d'une cavité qui se développe aux dépens d'un diverticule du canal épendymaire. L'augmentation de la pression du liquide cérébro-spinal doit également entrer en cause. La coexistence de la dilatation du canal central et de l'hydrocéphalie a été plusieurs fois observée (Gerlach-Wold, Bullard et Thomas, Homèn).

A l'appui de la théorie mécanique, viennent les observations de dilatation du canal central ou de cavités au-dessus d'une compression soit traumatique, soit pathologique de la moelle (Hoffmann, Kahler et Schultze, Schlesinger, Dejerine), et les expériences de Kronthal (2) et de Dexler : ces derniers auteurs ont démontré, en effet, que la compression lente de la moelle chez le chien détermine, au-dessus du point de compression, une dilatation du canal central.

Lorsqu'il n'est pas douteux que les conditions mécaniques, précédemment citées, ont joué un rôle dans la genèse de la cavité médullaire, celle-ci se présente habituellement sous l'aspect d'une dilatation simple du canal central, mais ce n'est pas une règle absolue, soit que la gliose ait végété autour de la dilatation, soit qu'il existe en dehors d'elle d'autres cavités indépendantes.

V. *La syringomyélie a été encore envisagée comme une lésion secondaire à l'hématomyélie.* — La présence de pigment sanguin dans la paroi ou dans la cavité a été plusieurs fois constatée. Quand elle existe, elle plaide en faveur de l'hypothèse de Minor : d'après lui, les traumatismes de la moelle avec épanchement sanguin peuvent être le point de départ d'une réaction névroglique qui entoure ce dernier à la manière d'un anneau. Dans ces conditions, les cellules du canal central ont également une tendance à proliférer, celui-ci est quelquefois dilaté comme dans l'hydromyélie ou même ouvert. Ce sont là des *syringomyélies hématomyélogènes* (Redlich, Schultze, Pitres et Sabrazès, Spiller, Stadelmann, Minor) (3). Dans un cas de fracture de la colonne vertébrale ayant complètement détruit la moelle épi-

(1) Langhans, *Virchow's Arch.*, Bd. LXIV et LXXXV.
(2) Kronthal, *Neurol. Centralbl.*, 1883.
(3) Minor, *Deutsch. Zeitschr. für Nervenheilkunde*, 1892; *Zeitschr. für klin. Med.*, 1898.

nière au niveau des première, deuxième et troisième paires lombaires, l'un de nous a pu suivre une cavité limitée à une corne postérieure jusqu'au niveau de la septième racine cervicale, et relevant d'une hématomyélie contemporaine de la fracture du rachis et de l'écrasement de la moelle lombaire. Cette observation est encore intéressante par ce fait, que cette lésion exclusivement médullaire avait produit une dissociation syringomyélique à topographie radiculaire (1).

De tout ce qui précède, il résulte que les rapports entre l'hydromyélie et la syringomyélie sont très obscurs : tandis que, pour certains auteurs, elles représentent des formes différentes d'un même processus, pour d'autres, elles constituent des affections différentes ; c'est pourquoi, en raison de cette indécision, elles ont été étudiées dans le même chapitre.

La même incertitude règne quand il s'agit de définir la nature et la cause de la syringomyélie : pour les uns, la cause est unique, congénitale, néoplasique, inflammatoire ou mécanique ; pour d'autres, elle est multiple.

En résumé, les cavités médullaires sont l'aboutissant de processus divers ; on les observe à la suite d'hématomyélies, d'inflammations chroniques, d'altérations vasculaires : dans tous ces cas, les rapports étiologiques de la cavité sont faciles à établir. Elles ne dérivent nullement du canal épendymaire, ou du moins elles n'entrent en relation avec lui que tout à fait accessoirement. Ce ne sont pas à proprement parler des syringomyélies, ce sont de fausses syringomyélies.

Dans une autre catégorie de faits, la cavité communique sur une étendue plus ou moins longue, quelquefois sur un point très limité, avec le canal de l'épendyme ou même elle en paraît absolument indépendante. Il n'est pas rare qu'elle soit en grande partie tapissée, sur quelques coupes, par les cellules épendymaires qui recouvrent alors une circonférence beaucoup plus grande que celle d'un canal épendymaire normal. Dans la prolifération névroglique intense qui entoure la cavité, on rencontre quelquefois des petites cavités moins importantes, tapissées de cellules épendymaires ou des boyaux épithéliaux enclavés dans le tissu fibrillaire (fig. 90) ; dans l'intérieur de la cavité flottent parfois des bourgeons névrogliques, complètement recouverts par des cellules épendymaires ; enfin, quel que soit l'endroit où elles se trouvent, ces cellules peuvent proliférer abondamment et, dans ce cas, la cavité est tapissée de plusieurs assises de cellules. Mais de pareilles dispositions sont inconstantes et, dans un cas donné, elles peuvent n'exister que sur un nombre restreint de coupes ou même faire absolument défaut : il faut avoir égard à la durée de la maladie, et plus elle est courte, plus on a chance de

(1) J. Dejerine, Sur l'existence de troubles de la sensibilité, à topographie radiculaire, dans un cas de lésions circonscrites de la corne postérieure (*Revue neurol.*, 1899).

voir les végétations des cellules épendymaires et les cavités tapissées d'épithélium. En effet, elles sont susceptibles de se transformer ou de disparaître; en outre, une telle multiplication cellulaire n'est pas sans irriter les tissus de voisinage, d'où dans la substance grise une réaction névroglique secondaire, qui se combine avec les végétations épendymaires.

De même qu'à l'état normal, les cellules de l'épendyme peuvent conserver la forme épithéliale ou bien se présenter soit comme des cellules névrogliques ordinaires, soit comme des cellules polyédriques ; dans ce dernier cas, leurs rapports avec le canal de l'épendyme est moins apparent. Enfin les fibrilles névrogliques se forment

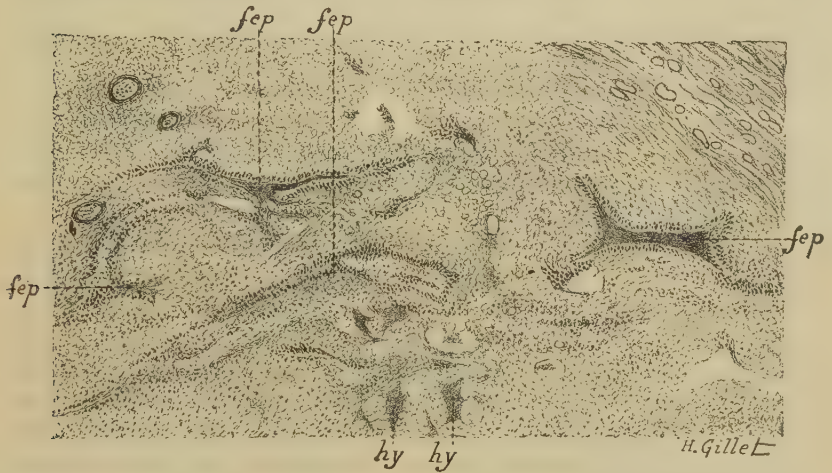

Fig. 90. — Syringomyélie. Coupe transversale de la moelle à la région cervicale (VII[e] racine). Substance grise centrale. Coloration par le picrocarmin. Grossissement. Obj. AA, oc. 2, Zeissl. — Au milieu du tissu névroglique on voit de nombreuses fentes tapissées les unes par des cellules épendymaires (*fep*), les autres comblées par du tissu hyalin.

à leurs dépens, et à un moment donné l'élément fibrillaire prédomine tellement qu'il devient impossible de se représenter l'histogenèse des lésions ; l'élément cellulaire et l'élément fibrillaire se combinent à des degrés divers, comme le fibrome et le sarcome.

La formation de la cavité est d'un mécanisme assez complexe. A côté de la cavité principale, il existe assez souvent des lacunes dues à la mauvaise nutrition des éléments nerveux comprimés et refoulés par l'exubérance de la prolifération névroglique ; elles communiquent à un moment donné avec la cavité principale et contribuent à l'agrandir. La cavité est quelquefois comblée par un tissu amorphe d'aspect hyalin, qui indique la dégénération des éléments néoformés et leur fonte. On rencontre aussi des hémorragies, des foyers lacunaires périvasculaires qui élargissent la cavité primitive ; lorsque

celle-ci est limitée de toutes parts par l'épithélium et qu'elle n'est autre que le canal épendymaire dilaté, on peut se demander si la dilatation est primitive ou si elle est secondaire : si le canal a toujours été dilaté ou bien s'il s'est dilaté en même temps que les cellules épendymaires entraient en prolifération sous l'influence d'un excès de tension dans le liquide épendymaire ?

L'état des vaisseaux est assez variable : ceux-ci sont parfois très nombreux, perméables, dilatés, voire même néoformés ; le plus souvent leur gaine adventice est extrêmement dilatée, ou bien la paroi vasculaire a subi dans son ensemble la dégénérescence hyaline ; quelques-uns ont leur lumière rétrécie. Le rôle des altérations vasculaires dans la prolifération névroglique et dans les formations cavitaires est assez obscur, mais, en raison de leur inconstance, il paraît n'être que secondaire.

En somme, dans cette catégorie de faits, le processus morbide a son point de départ dans le canal de l'épendyme ou un diverticule, peut-être même dans une de ces petites végétations épendymaires qu'on voit sur les moelles normales au voisinage du canal de l'épendyme ; c'est, au début, une gliose d'origine épendymaire ; la cavité se forme à ses dépens directement ou indirectement. Peut-être les anomalies du canal de l'épendyme sont-elles une cause prédisposante? peut-être aussi le traumatisme si souvent incriminé est-il la cause occasionnelle? Quoi qu'il en soit, cette gliose se présente souvent avec tous les caractères des végétations néoplasiques, soit circonscrites (gliomes), soit diffuses (gliose). C'est aux cavités développées dans de telles conditions qu'il faut réserver le nom de *cavités syringomyéliques*. Il est impossible de se prononcer d'une façon décisive sur leur nature et leur origine.

Dans une troisième catégorie de faits, le canal de l'épendyme est simplement dilaté, soit par le fait d'un excès de pression dans le liquide épendymaire, comme cela a été signalé dans quelques cas de néoplasme cérébral, d'hydrocéphalie, soit congénitalement, soit pour une toute autre cause qui jusqu'ici nous échappe. La réaction névroglique périépendymaire fait défaut ou est peu prononcée ; il s'agit alors d'hydromyélie. Dans quelques cas cependant, l'hydromyélie se complique de gliose et présente les caractères précédemment assignés aux cavités syringomyéliques, dont elle peut n'être, par conséquent, qu'une forme. L'hydromyélie appartient donc, en tant que disposition anatomique, à des processus pathologiques divers et ne constitue pas une maladie bien définie.

TRAITEMENT. — Après la description de la maladie, il est aisé de comprendre que le traitement de la syringomyélie ne saurait être un traitement curatif, mais simplement un traitement palliatif.

Les toniques sont recommandés (phosphates et glycéro-phos-

phates, l'iodure de fer, le quinquina, la noix vomique, l'arsenic).

L'application de pointes de feu superficielles sur la colonne vertébrale est le seul révulsif auquel il y ait lieu d'avoir recours.

Les troubles trophiques, les panaris en particulier, devront être pansés avec le plus grand soin et traités par l'antisepsie. Les opérations chirurgicales donnent souvent de mauvais résultats chez les syringomyéliques ; c'est pourquoi il faudra être sobre, à leur égard, de telles interventions.

TUMEURS DE LA MOELLE.

Les tumeurs de la moelle peuvent prendre naissance soit dans la substance médullaire elle-même, soit dans ses méninges, soit en dehors des méninges. Ces deux dernières variétés n'agissent sur la moelle que secondairement et n'envahissent son parenchyme qu'après l'avoir comprimée : aussi leur histoire se confond-elle avec celle de la compression de la moelle.

Sous le terme de *tumeurs de la moelle* nous étudierons uniquement les tumeurs nées dans le parenchyme médullaire, et encore éliminerons-nous de cette étude la gliose médullaire, qui donne lieu à une forme clinique spéciale : la syringomyélie.

ÉTIOLOGIE. — Les tumeurs de la moelle constituent une affection rare.

Elles peuvent naître en un point quelconque de la moelle, aussi bien dans la substance grise que dans la substance blanche, aussi bien à la région cervicale qu'à la région lombaire.

En dehors des tumeurs d'origine infectieuse ou parasitaire, l'étiologie des tumeurs médullaires est complètement inconnue. Le traumatisme semble cependant jouer un rôle provocateur dans certains cas.

Les tumeurs de la moelle constituent une affection assez rare. Sur 35000 protocoles d'autopsies pratiquées à l'hospice général de Vienne, Schlesinger (1) ne trouve que 104 observations où la moelle ait été intéressée primitivement ou secondairement à une lésion rachidienne ou méningée ; les tumeurs secondaires aux affections osseuses sont plus fréquentes que les tumeurs méningées et médullaires réunies ; celles-ci sont d'ailleurs à peu près d'égale fréquence. Sur 400 cas de tumeur vertébrale et intra-vertébrale recueillis dans la littérature, Schlesinger trouve que dans 30 p. 100 des cas, la moelle est seule touchée.

D'après Schlesinger, pendant les dix premières années de la vie, le tubercule représente la forme la plus fréquente de la tumeur médullaire primitive ; de dix à quarante ans, on rencontre surtout le tubercule et le gliome ; de quarante à soixante ans, les gommes syphilitiques et le tubercule.

(1) Schlesinger, Beiträge zur Klinik der Rückenmarks und Wirbeltumoren. Iena, 1898.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La nature des tumeurs de la moelle est extrêmement variable.

Nous ne ferons que rappeler le gliome, substratum anatomique de la syringomyélie.

De toutes les tumeurs médullaires, le *tubercule* constitue la variété la plus fréquente. Il apparaît à toutes les périodes de la vie, mais surtout pendant l'adolescence ; chez l'adulte, il est plus rare. Solitaire ou multiple, il coïncide le plus souvent avec la tuberculose d'autres organes. Il peut siéger en un point quelconque de la moelle, mais surtout au niveau des renflements. Son volume varie d'un grain de chènevis à une noisette, une grosse amande. Apporté par le sang, le bacille tuberculeux s'arrête de préférence dans la substance grise ; s'il suit au contraire les tractus méningés intra-médullaires, il se localise d'abord dans la substance blanche. Le tubercule formé s'étend excentriquement dans tous les sens ; la moelle est d'abord comprimée, puis tous ses éléments normaux sont bouleversés et disparaissent, toute topographie devient impossible au milieu de cette masse où il est impossible de rien distinguer.

Le tubercule provient de la pullulation des bacilles de Koch apportés par les vaisseaux et embolisés dans une artériole : son développement est le même que dans un organe quelconque du corps.

Le tubercule forme une masse dure, compacte, faisant corps avec la moelle dont on ne peut l'énucléer ; son centre est jaune, sa périphérie grise, demi-transparente. Le tubercule peut se ramollir à son centre, d'autres fois il subit l'évolution crétacée et crie sous le scalpel.

Autour du tubercule, le tissu médullaire est en voie de prolifération active ; cette myélite secondaire inflammatoire, plus ou moins étendue, peut parfois, par oblitération des vaisseaux nourriciers, aboutir à un véritable ramollissement.

Les *gommes syphilitiques* constituent une des modalités les plus rares des manifestations nerveuses de la syphilis. Sottas, dans sa remarquable thèse si documentée (1), n'en relève que sept observations (Mac Dowel, Wilks, Wagner, Lorenzo Halles, Savard, Osler, Baumgarten), et encore la difficulté du diagnostic anatomique est telle, que certaines d'entre elles ne doivent être admises qu'avec réserve. Hanot et Meunier (2) ajoutent à cette liste une observation de Rosenthal, une de Mourek et une observation personnelle.

Les gommes syphilitiques sont le plus souvent isolées, mais elles peuvent être doubles et bilatérales (Hanot et Meunier) ou même multiples (Baumgarten). De consistance ferme, de couleur blanc jaunâtre, leur volume peut atteindre celui d'une cerise. Macroscopiquement, elles présentent les mêmes caractères que les tubercules (Hanot et Meunier) : forme arrondie et circonscrite, agglomération

(1) S. Sottas, Des paralysies spinales syphilitiques. Thèse de Paris, 1894.
(2) Hanot et Meunier, *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1896.

confluente de petites cellules, cellules géantes, dilatation du réseau vasculaire, dégénérescence des zones centrales. Mais, outre l'absence du bacille de Koch, la gomme syphilitique se reconnaît surtout aux altérations vasculaires spécifiques : endopériartérites oblitérantes généralisées, endopériphlébite des grosses ou des petites veines.

Tumeurs proprement dites. — Lancereaux a observé une tumeur fibreuse développée dans le canal de l'épendyme et occupant une partie de sa hauteur.

Fizio Benvenuti a décrit un myxome de la substance blanche et de la substance grise avec cavité syringomyélique secondaire.

Cladek a publié une observation de sarcome à cellules fusiformes, Bruns un cas de sarcome.

Adamkiewicz a observé un sarcome de la moelle, à marche latente, au point d'émergence du plexus brachial.

Senator, Dinkler ont vu un psammo-sarcome des méninges envahir secondairement la moelle dorsale.

Fränkel a observé, après Werner, Rosenthal, une tumeur fort rare : le névro-épithéliome, constitué par du tissu névroglique contenant un grand nombre de petites cavités tapissées d'épithélium cylindrique, ce qui prouve que la tumeur se développe aux dépens des cellules aberrantes du canal médullaire.

Les tumeurs de la moelle affectent deux sièges de prédilection : les renflements cervical et lombaire (Schlesinger).

Ces néoplasmes se développent en refoulant peu à peu autour d'eux les tissus normaux de la moelle. Ceux-ci peuvent aussi être englobés progressivement par la tumeur. Quel que soit d'ailleurs le mécanisme, les éléments médullaires s'altèrent, deviennent méconnaissables, et il devient impossible de reconnaître les cornes grises d'avec la substance blanche : les cordons blancs et la substance grise ne se différencient plus les uns des autres.

En se développant, ces tumeurs exercent sur les éléments médullaires et sur les racines une compression de dedans en dehors, d'où résultent les dégénérescences secondaires, ascendantes et descendantes.

Au-dessous de la tumeur qui l'oblitère, le canal épendymaire se dilate en cavité régulière, pseudo-syringomyélie ou hydromyélie.

SYMPTOMATOLOGIE. — Il est impossible de présenter, en une vue d'ensemble, la symptomatologie des tumeurs de la moelle. L'aspect clinique varie suivant le siège de la tumeur, suivant la rapidité de son développement, si bien que chaque cas présente un aspect plus ou moins différent.

Parfois la tumeur reste absolument silencieuse ; le fait d'Adamkiewicz en est un bel exemple : dans ce cas le sarcome fut une trouvaille d'autopsie.

Mais habituellement la symptomatologie est plus complexe et les troubles portent sur les diverses fonctions de la moelle.

La maladie peut se développer lentement, progressivement, par des troubles vagues, douloureux ou parétiques, à topographie variable; après une série d'aggravations et d'améliorations, parfois d'une façon brusque, la maladie s'installe définitivement. Dans un cas observé par l'un de nous, l'affection débuta par des phénomènes de sciatique double précédant la paraplégie : à l'autopsie on trouva un tubercule du volume d'une petite noisette, situé dans l'intérieur de la moelle lombaire. D'autres fois, chez un individu en bonne santé, sans cause apparente ou à la suite d'un traumatisme, voire même d'une émotion, l'affection s'installe brusquement, d'un seul coup.

Les troubles moteurs consistent en paralysies localisées à un muscle ou à un groupe musculaire, ou étendues à tout un membre, aux deux membres symétriques, aux quatre membres. Cette paralysie est spasmodique, avec contracture; les réflexes tendineux sont exagérés.

Le malade accuse des sensations de fatigue rapide, de fourmillements, de douleurs sourdes avec paroxysmes, de douleurs lancinantes dans les membres. Souvent les troubles subjectifs de la sensibilité font défaut. L'examen objectif de la sensibilité fait découvrir des zones d'hypo- ou d'anesthésie; parfois on observe la dissociation syringomyélique de la sensibilité. Roux et Paviot (1) ont constaté l'anesthésie complète des sensibilités cutanées avec hyperesthésie des sensibilités profondes (tendineuse, articulaire, osseuse, musculaire).

Les troubles trophiques sont multiples et frappent toutes les parties constituantes des membres atteints. La peau présente des éruptions variées (herpès, urticaire, zona), elle est sèche et squameuse; parfois, au contraire, lisse (glossy-skin) ou œdématiée. Les muscles s'atrophient. Aux points de pression du corps apparaissent des escarres de décubitus : au sacrum, aux fesses, aux coudes, aux talons, aux trochanters.

Les sphincters sont d'ordinaire altérés et on voit apparaître la rétention d'urine avec incontinence par regorgement, et la constipation.

Suivant le groupement de ces symptômes, l'aspect clinique est essentiellement variable. Le plus souvent l'affection revêt l'aspect de la paraplégie spasmodique par myélite transverse ou du tabes spasmodique : c'est de beaucoup la forme la plus fréquente. Mais, suivant la localisation de la lésion, la tumeur médullaire peut simuler toute espèce de maladie de la moelle et évoluer sous la forme de : monoplégie spasmodique, de syndrome de Brown-Séquard, de l'atrophie musculaire progressive, de l'ataxie locomotrice de Duchenne (de Boulogne).

La multiplicité des tumeurs peut prêter à confusion avec la sclérose en plaques.

(1) Roux et Paviot, *Arch. de neurol.*, 1898.

MARCHE ET TERMINAISON. — Seule de toutes les tumeurs médullaires, et sous l'influence du traitement spécifique la gomme syphilitique est susceptible d'amélioration. Toutes les autres tumeurs présentent une évolution fatalement progressive, soit d'une façon régulière, soit après une série de rémissions et d'aggravations; il n'est pas rare cependant de voir la maladie, arrivée à un certain degré de son évolution, s'arrêter définitivement dans sa marche envahissante.

La durée de l'affection peut être fort longue, et le malade peut vivre des années.

La mort est souvent le fait d'une affection intercurrente : pneumonie, tuberculose pulmonaire surtout fréquente dans les hospices, cystite et pyélo-néphrite ascendante favorisées par la rétention urinaire. Parfois l'escarre de décubitus sert de porte d'entrée à l'infection qui emporte le malade, soit lentement par dégénérescence amyloïde des organes, soit rapidement par méningo-myélite ascendante.

DIAGNOSTIC (1). — Ce que nous avons dit de la multiplicité des formes cliniques indique suffisamment la difficulté extrême, parfois insurmontable, du diagnostic.

Quand chez un tuberculeux se produit une paraplégie spasmodique, on songe d'abord à un mal de Pott ou à une compression médullaire. Mais, dans les deux cas, la paraplégie s'annonce par une phase douloureuse (douleurs en ceinture, irradiées dans les membres inférieurs, continues avec paroxysmes très intenses), qui peut manquer dans le tubercule de la moelle. L'individu atteint de mal de Pott présente en outre une sensibilité extrême des vertèbres au chaud et à la pression, et une déviation angulaire du rachis.

Chez un syphilitique, on porte le plus souvent le diagnostic de paraplégie syphilitique par sclérose, et la reconnaissance de la gomme sera une découverte d'autopsie (1).

TRAITEMENT. — Sauf en ce qui concerne les gommes syphilitiques, contre lesquelles le traitement spécifique est tout-puissant, contre les autres tumeurs intramédullaires la thérapeutique médicale est malheureusement sans action. L'intervention chirurgicale ne donne de bons résultats que lorsque la tumeur est extra-médullaire.

MALADIE DE LITTLE.

HISTORIQUE. — Dès longtemps l'attention des cliniciens avait été attirée par des faits de contracture permanente des quatre membres ou seulement des membres inférieurs remontant à la naissance.

Déjà Audry (1741) signale cette rigidité infantile datant « soit

(1) Pour le diagnostic du siège de la tumeur, voy. *Compression de la moelle.*

de l'accouchement, soit de peu de temps après l'accouchement ». Delpech (1828) rapporte un fait analogue. Dans son étude des paralysies de l'enfance, Heine (1) (1840) attribue à cet état spasmodique une origine cérébrale.

Little (2)(1861-1862) isole d'une façon très nette le type morbide qui porteaujourd'hui son nom. Il décrit cette affection sous le nom de *congenital spastic rigidity of limbs*. A cette contracture généralisée, il reconnaît comme causes : la naissance avant terme, un accouchement difficile, et l'arrivée au monde en état d'asphyxie. Dans cette contracture congénitale, Little distingue deux formes : l'une spinale, l'autre cérébro-spinale et admet que l'intelligence est touchée dans beaucoup de cas; ces deux formes seraient susceptibles de s'améliorer. Bien que Little cite divers auteurs français [Baume (1805), Brachet (1837), Billard (1839)] et anglais (Joerg), qui auraient observé des faits analogues,c'est cependant ses travaux qui mirent en lumière cette rigidité congénitale et attirèrent sur elle l'attention des auteurs.

Strohmeyer la décrit sous le nom de *tétanos permanent des extrémités* chez les enfants; Busch la différencie de la paralysie; Adams insiste sur l'influence des conditions étiologiques admises par Little, mais soutient contre lui que les fonctions intellectuelles sont le plus souvent intactes; enfin Volkmann (1872) nie la possibilité de difformités persistantes sous l'influence de contractures spasmodiques, et la rigidité spasmodique de Little tombe dans un profond oubli.

En 1875, Erb et Charcot décrivent simultanément chez l'adulte une contracture spasmodique des extrémités inférieures, affection étudiée chez nous sous le nom de *tabes dorsal spasmodique*. Mais les mêmes auteurs reconnaissent bientôt, à côté du tabes spasmodique de l'adulte, l'existence de la même affection chez l'enfant. Plusieurs auteurs (S. Gee, d'Heilly, etc.) en rapportent des observations. Mais la nature de la maladie et son anatomie pathologique sont vivement discutées, les auteurs se divisent en deux camps et cette scission dure encore aujourd'hui.

A côté de l'hémiplégie cérébrale infantile, bien individualisée par sa symptomatologie et sa lésion cérébrale, les « dualistes » décrivent la maladie de Little avec les caractères étiologiques et cliniques reconnus par Little lui-même, et en font une maladie spinale. Seeligmüller distingue les cas d'origine spinale dus à la naissance avant terme, et ceux d'origine cérébrale ayant pour cause les accouchements laborieux avec asphyxie. Förster (1880), Rupprecht (1881) admettent cette distinction; et Rupprecht est le premier à donner aux formes spinales le nom de *maladie de Little*. Naef accepte (1885)

(1) Heine, Ueber Lähmungszustände der unt. Extremitäten, 1840.

(2) Little, Deformities of the human forme, 1853; *Transact. of the obstetric. Soc. of London*, 1861-1862.

les conclusions de ces auteurs. Pierre Marie (1) soutient l'existence de la maladie de Little — tabes spasmodique de l'enfant — et s'efforce de la différencier de l'hémiplégie cérébrale infantile et des autres affections cérébrales spasmodiques de l'enfance, dont elle se distingue par l'intelligence qui tend à se développer normalement et par l'absence de troubles épileptiques; en outre, la maladie a une tendance spontanée à la régression. L'un de nous (1892) (2) défend une manière de voir analogue et invoque en faveur de la maladie de Little, affection primitive spinale, la prédominance des symptômes sur les membres inférieurs, l'absence d'atrophie, l'absence de paralysie, l'origine congénitale ou ses rapports avec un accouchement avant terme. Brissaud (3) définit la maladie de Little : une « paraplégie spasmodique et congénitale des membres, plus prononcée aux membres inférieurs, appartenant en propre aux enfants nés avant terme, caractérisée par l'état spasmodique plus que par la paralysie, ne se compliquant ni de phénomènes convulsifs, ni de troubles intellectuels, et susceptible, sinon d'une guérison complète, du moins d'une amélioration progressive ». Lemeignen (1897) accepte cette définition, « tout en critiquant la dénomination de *maladie de Little*, car, ainsi comprise, elle ne répond pas tout à fait aux idées émises par Little ». Van Gehuchten (1897) (4) se rallie pleinement à la manière de voir de Brissaud ; il s'efforce de restreindre et de limiter la maladie de Little à un ensemble de faits bien déterminés et, pour préciser, les groupe sous le nom de *rigidité spasmodique spinale des enfants nés avant terme*. Le retard dans le développement du faisceau pyramidal en est le véritable substratum anatomique, de même que la rigidité spastique avec absence de paralysie et de troubles intellectuels, la guérison avec les progrès de l'âge, en sont les caractères cliniques fondamentaux.

Si l'on compare la conception de ces auteurs à la description de Little, nous voyons que le cadre s'est singulièrement rétréci, et que la maladie de Little ne contient plus qu'une petite partie des faits observés par l'accoucheur anglais. Pour tous ces auteurs, la maladie de Little est due à un arrêt de développement ou à l'absence de développement du faisceau pyramidal. Ce faisceau apparaît à la moitié ou à la fin du cinquième mois fœtal, il est un des derniers à recevoir sa myéline (Flechsig). Van Gehuchten a établi, en outre, qu'à sept mois les cylindraxes des cellules rolandiques ne sont descendus que dans la substance blanche des hémisphères cérébraux, la capsule interne, le pédoncule cérébral, et la protubérance annulaire ; ils ont même pénétré dans le bulbe, mais ils manquent sur

(1) P. Marie, Leçons sur les maladies de la moelle, 1892, et Traité de médecine Charcot-Bouchard, 1894.
(2) Dejerine, *Revue mensuelle des mal. de l'enfance*, 1892.
(3) Brissaud, Leçons cliniques sur les maladies du système nerveux, 1894-1895.
(4) Van Gehuchten, *Journ. de neurol.*, 1896 ; *Revue neurol.*, 1897.

toute la hauteur de la moelle. Leur myélinisation commence au neuvième mois de la vie intra-utérine et ne s'achève qu'au cinquième mois de la vie extra-utérine. Par contre, chez les animaux qui courent librement en venant au monde, comme le cobaye, le faisceau pyramidal est développé dès la naissance. Aussi, comme l'a dit Vulpian, si l'enfant présentait un développement de son faisceau pyramidal aussi précoce que celui du cochon d'Inde, il marcherait dès les premiers jours. Donc l'enfant né avant terme a un faisceau pyramidal non myélinisé ou même dont les cylindraxes n'ont pas atteint la moelle. Dans la vie extra-utérine, l'enfant ne rencontre pas des conditions de développement aussi favorables que dans la vie intra-utérine; aussi les fibres du faisceau pyramidal mettent-elles, pour descendre dans la moelle et se myéliniser, beaucoup plus de temps qu'il ne leur en aurait fallu si la vie intra-utérine avait eu sa durée normale. La moelle, ainsi privée plus ou moins longtemps de toute relation avec l'écorce cérébrale, traduit son indépendance par une spasticité exagérée; mais celle-ci s'atténue au fur et à mesure que les fibres pyramidales rejoignent les différents étages de la moelle : comme elles atteignent le renflement cervical bien avant le renflement lombaire, il en résulte que les membres supérieurs, d'ailleurs moins fréquemment atteints, perdent aussi les premiers cette spasticité.

A l'inverse des auteurs précédents, d'autres cliniciens ont soutenu une opinion toute différente. La maladie de Little n'existe pas en tant qu'entité morbide d'origine spinale; elle n'est qu'un *syndrome clinique*; entre elle et l'hémiplégie spasmodique infantile, il existe une série de types de transition et la maladie de Little est d'origine cérébrale [Ross, Wolten, Osler, Feer, Freud (1897)] (1). Freud assimile la maladie de Little à l'hémiplégie cérébrale infantile. Sous le nom de *diplégie cérébrale infantile*, il constitue un grand groupe morbide comprenant quatre formes secondaires : la diplégie cérébrale infantile, la rigidité spasmodique paraplégique, la contracture généralisée, la chorée congénitale avec athétose double. Toutes les formes de ce groupe relèvent d'une lésion cérébrale et, entre les divers types, on rencontre toutes les formes intermédiaires.

Raymond (1893) (2) défend une doctrine absolument semblable. Comme Freud, il reconnaît quatre groupes d'affections spasmo-paralytiques infantiles : la maladie de Little (formes paraplégique, monoplégique, et généralisée), la paraplégie spasmodique infantile, l'hémiplégie spasmodique infantile, la diplégie cérébrale infantile. Faisant pour la maladie de Little le même travail que pour le tabes

(1) Freud, Anschluss an die Littlische Krankheit, Leipzig, 1893, et Die infantile Cerebrallähmungen, Wien, 1897.

(2) Raymond, Leçons cliniques de l'hôpital Lariboisière, 1893; Leçons cliniques sur les maladies du système nerveux, III.

dorsal spasmodique, Raymond conclut : « Il n'existe pas plus chez l'enfant que chez l'adulte une espèce morbide qui se manifeste sous les dehors d'un ensemble de symptômes, ceux du tabes spasmodique ou de la maladie de Little, en rapport constant et obligatoire avec une dégénérescence primitive ou un arrêt de développement du faisceau pyramidal... Ce qu'on a décrit sous les noms de *maladie de Little*, de *paraplégie spasmodique infantile*, d'*hémiplégie spasmodique infantile*, de *diplégie cérébrale infantile*, ne sont que des types cliniques qui réalisent d'une certaine façon l'association de quelques symptômes parmi lesquels dominent la contracture et la paralysie motrice. » A cette opinion se sont ralliés Haushalter et Hartmann, Ganghofner, Sachs, Benedikt, etc.

Enfin tout récemment Cestan (1) a repris l'étude de cette maladie, et, à l'aide d'un grand nombre de faits personnels suivis d'autopsie, recueillis dans les services de Bourneville et de Raymond, s'efforce de démontrer qu'aucun des caractères donnés par les partisans de la théorie dualiste ne peut servir à caractériser l'entité morbide de la maladie de Little, et à en faire une affection spinale primitive. Dans tous les cas l'autopsie révèle une lésion cérébrale.

Entre ces deux opinions extrêmes, il y a place pour une troisième opinion. Rappelons que déjà Little décrivait une forme spinale et une forme cérébrale. C'est à cette opinion qu'il faut en revenir. Dans beaucoup de cas, en effet, il n'y a pas de distinction à faire entre la maladie de Little et l'hémiplégie cérébrale infantile bilatérale, et il s'agit en réalité d'une seule et même affection, rentrant dans le groupe des diplégies cérébrales de Freud. Cette opinion, soutenue tout récemment par Raymond, paraît très acceptable pour beaucoup de cas publiés sous l'étiquette de *maladie de Little*, de *paraplégie spasmodique infantile*, etc. S'applique-t-elle à tous les cas de contracture des membres d'origine congénitale? L'autopsie que l'un de nous (2) a publiée démontre le contraire, et, la première, a fait connaître un cas de maladie de Little par lésion spinale primitive (fig. 92 à 96) : nous admettons donc que le syndrome de Little relève tantôt de lésions cérébrales, tantôt de lésions spinales primitives ; cette manière de voir a été également adoptée par Oddo (3). Si d'autre part on se place sur le terrain de la clinique et si, en particulier, on tient compte de l'évolution de l'affection, il semble que l'on doit en nosologie faire une place à part aux cas de rigidité spasmodique congénitale qui, survenus dans les cas de naissance avant terme ou à la suite d'un accouchement laborieux, s'améliorent progressivement d'année en année; il s'agit ici d'une forme clinique très spéciale et d'un diagnostic facile.

(1) Cestan, Th. de Paris, 1899.

(2) J. Dejerine, Deux cas de rigidité spasmodique congénitale — maladie de Little — suivis d'autopsie (*Soc. de biologie*, 1897).

(3) Oddo, *Congrès de gyn., d'obst. et de pédiatrie*, Marseille, 1898.

SYMPTOMATOLOGIE. — La maladie de Little est d'origine congénitale. Aussi peut-on dès la naissance s'apercevoir que l'enfant est raide soit des quatre membres, soit seulement des membres inférieurs. Le plus souvent il s'agit d'un simple défaut de souplesse, gênant pour habiller l'enfant ; exceptionnellement les membres sont fixés dans une attitude rigide. La déglutition peut être difficile et la nutrition de l'enfant en être entravée (Brissaud, Mya et Lévi). Souvent aussi, ce n'est que longtemps après la naissance que les parents s'aperçoivent que leur enfant diffère des autres enfants de son âge, lorsqu'il commence à exécuter des mouvements volontaires qui sont effectués avec une extrême lenteur. Il tarde à parler et à marcher jusqu'à l'âge de quatre ou cinq ans, il ne peut avancer sans être soutenu sous les bras ; quand on essaie de le faire marcher, les membres se raidissent, tous les muscles du corps se contracturent et l'enfant est incapable de détacher les pieds du sol. Quand il fait ses premiers pas, l'enfant ne marche qu'en hésitant ; au lieu d'être souple il se raidit involontairement, il s'immobilise ; il traîne la pointe du pied sur le sol qu'il ne quitte jamais, les cuisses sont accolées, en adduction et rotation en dedans, tandis qu'il écarte les pieds ; il se cramponne à tout ce qu'il rencontre. L'abandonne-t-on à lui-même, l'enfant n'a aucune tendance à faire des mouvements spontanés ; il reste inerte, tout mouvement est pour lui un travail, un effort.

A l'examen, l'enfant présente un aspect caractéristique. La physionomie est variable. Tel enfant aura un facies normal, vif et éveillé, tel autre présentera des traits figés, immobilisés par les spasmes; quand on lui adresse la parole, l'expression de son visage se modifie lentement et contradictoirement (grimaces spasmodiques) ; la minique en est profondément altérée. Certains enfants paraissent peu éveillés, alors même que l'intelligence se développe normalement ; plus rarement, la salivation continuelle, la procidence de la langue, la fixité du regard hébété, lui donneront l'air vieillot, un peu niais. A l'examen, le crâne présente souvent la déformation dite *en carène* ; le front est haut, élargi, bombé : c'est le front olympien. La tête est parfois fléchie sur le tronc et l'enfant a de la difficulté à la tourner.

Quand l'enfant est assis, ses cuisses sont rapprochées, ses genoux collés l'un contre l'autre, ses jambes en demi-flexion sur les cuisses et en adduction ; les pieds en équin, en adduction et avec un certain degré de rotation en dedans, se touchent par leurs pointes, tandis que les talons sont très écartés (fig. 91).

Si l'on saisit l'enfant par les pieds, on le soulève tout d'une pièce, comme s'il était ankylosé de toutes les articulations. En palpant les membres, il est facile de reconnaître la dureté des muscles ; en cherchant à leur imprimer des mouvements, à étendre par exemple la jambe sur la cuisse, on entraîne tout le membre inférieur et souvent le tronc avec lui.

Les membres supérieurs peuvent être ou non indemnes ; en tout cas, la contracture y est toujours moins accentuée qu'aux jambes. Les bras sont en adduction, accolés au tronc, les avant-bras fléchis sur les bras et en supination, la main à moitié fléchie.

Debout et soutenu par les aisselles, le petit malade n'appuie sur le sol que par la pointe des pieds : la plante regarde en dedans ; l'adduction des cuisses et le rapprochement des genoux sont beaucoup plus accentués que lorsqu'il est assis. Il fléchit le corps en avant, les coudes se détachent un peu du tronc. Si on le lâche, il s'immobilise immédiatement, il écarte les bras et menace de tomber : il reste en panne.

Fig. 91. — Déformation des pieds dans la maladie de Little.

Les mouvements volontaires sont très difficiles, lents, pénibles ; ils sont d'ailleurs plus faciles et plus amples aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Commande-t-on, en effet, à l'enfant d'exécuter tel ou tel mouvement, la rigidité s'exagère aussitôt et en rend l'exécution très difficile. La parole est souvent incorrecte ; la langue est malhabile ; l'enfant articule avec effort, en faisant force grimaces, parfois accompagnées de strabisme passager et de mouvements de contorsion des bras.

Veut-on faire marcher le malade, il s'avance sur la pointe du pied, sans soulever le membre, en frottant la pointe du pied sur le sol, usant ses souliers par la pointe et un peu par le bord interne, serrant les genoux par contracture des adducteurs, ce que traduit l'usure du pantalon à ce niveau. C'est à la fois une démarche de digitigrade, puisqu'il ne repose sur le sol que par la pointe du pied, et de gallinacé, puisque les différents articles des membres inférieurs étant immobilisés par la contracture, le malade ne peut avancer que par

des inflexions latérales du tronc qui est en même temps incliné en avant : il ne marche pas avec ses membres inférieurs comme un individu normal, mais avec le tronc. L'équinisme peut être tel que l'enfant, au lieu de marcher sur son talon antérieur, n'appuie sur le sol que par la face plantaire de ses orteils. Il marche en se dandinant ; la course s'effectue dans les mêmes conditions, quelquefois même mieux que la marche. Parfois les jambes s'entre-croisent, le pied décrit un arc de cercle qui le fait passer devant l'autre : l'enfant marche en ciseaux ; toujours il cherche partout un point d'appui. La stabilité est très précaire et à chaque pas il menace de tomber. Malgré toute son attention, l'enfant butte, surtout s'il marche sur un terrain inégal ; parfois il est pris de faiblesse subite et s'affaisse brusquement ; d'ailleurs la fatigue vient d'ordinaire assez vite après une courte marche.

Aux membres supérieurs les mouvements sont plus libres ; et dans les cas légers la difficulté se montre surtout dans l'exécution des mouvements délicats : ces malades sont avant tout des maladroits. Dans les cas de contracture intense l'impotence peut être complète.

Les mouvements passifs sont très gênés et limités du fait de la contracture. C'est surtout dans les adducteurs qu'elle prédomine, aussi a-t-on la plus grande peine à écarter les cuisses, à détacher les bras du tronc. Dès qu'on abandonne le membre à lui-même, il reprend sa position première.

Cet éréthisme musculaire peut frapper, bien que plus rarement, les muscles dont l'action est surtout réflexe : Osler, Hatemann ont observé du nystagmus ; le strabisme a été fréquemment rencontré (Feer, Freud, Rosenthal). De la rigidité musculaire relèvent les troubles de la déglutition ; exceptionnellement le malade ne peut absorber que des liquides et dans le décubitus ; ou bien encore il existe un spasme de la langue, des masticateurs et des muscles du pharynx (Haushalter) ; mais très rarement la gêne est aussi accentuée. Parfois il existe une fatigue rapide des muscles ; les premières bouchées passent facilement ; puis la déglutition devient plus difficile et bientôt l'enfant est obligé de faire une pause après laquelle elle redevient possible. D'ordinaire la déglutition est facile, mais elle reste souvent un acte voulu, plus réfléchi que chez l'individu normal.

Tous les réflexes tendineux sont exagérés : réflexe rotulien, du tendon d'Achille, du radial, du triceps ; du fait de l'intensité de la contracture et de la rétraction des muscles de la région postérieure de la jambe, il n'y a pas ordinairement de clonus du pied, ni de trépidation rotulienne. Glorieux a signalé l'existence du phénomène des orteils ou réflexe de Babinski. Parfois dans certaines formes de rigidité spasmodique, on voit, à l'occasion des mouvements volontaires, des mouvements choréo-athétosiques s'ajouter à la contracture et leur intensité est en raison inverse de cette dernière.

Si on analyse l'état de ces malades, on s'aperçoit que la motilité est

gênée surtout du fait de la contracture : ces sujets sont des contracturés et non des paralytiques. Chez eux il n'y a pas trace de paralysie ; la force musculaire est normale : bien appuyés, ils peuvent facilement supporter un fardeau sur les épaules ; ils sont impotents du fait de leur contracture et proportionnellement à l'intensité de cette dernière.

La sensibilité est normale sous tous ses modes et sur tous les points du corps.

Il n'y a que peu ou pas de troubles trophiques. L'enfant est d'une taille sensiblement égale à celle des enfants de son âge ; cependant il y a parfois un peu d'amaigrissement des membres inférieurs. Mais il n'y a pas d'atrophie musculaire, pas d'atrophie osseuse.

Les sphincters sont toujours respectés. Cependant Simon a vu une enfant sans troubles intellectuels, rester gâteuse jusqu'au moment où elle a commencé à parler et à marcher.

L'intelligence est le plus souvent intacte ; cependant quelques malades restent arriérés, en retard sur leur âge.

On a noté des troubles du caractère. Chez ces enfants on peut observer les principaux signes de dégénérescence mentale : colères faciles, violences, taquineries méchantes, jeux faciles (P. Marie) ; mais le fait n'est pas constant.

Toute la symptomatologie se résume donc dans une contracture généralisée, symétrique, prédominant dans les membres inférieurs.

Par elle-même, la maladie de Little n'entraîne pas la mort, et les malades peuvent atteindre un âge avancé.

FORMES CLINIQUES. — A côté de la forme type, complète, à contracture généralisée ou à paraplégie spasmodique manifeste, on peut voir des formes atténuées, légères. Parfois la contracture est très faible, latente pour ainsi dire, ne se traduisant que par de l'inhabileté dans les mouvements. Les parents s'aperçoivent que, quand l'enfant marche, il tombe à chaque instant, sans raison. Parfois elle est passagère et ne se manifeste que dans certains mouvements délicats, avec tension extrême de l'esprit, ou à l'occasion d'une frayeur, d'un mouvement brusque.

Oddo considère comme une forme de maladie de Little fruste, un certain nombre de pieds bots spasmodiques congénitaux, bilatéraux ; la rigidité très limitée se cantonne alors aux muscles du mollet.

Certaines formes se compliquent de l'adjonction de troubles psychiques, de mouvements choréo-athétosiques ou même de paralysies et de convulsions.

On peut diviser au point de vue sémiologique le syndrome de Little en deux grandes variétés, suivant que le sujet qui en est porteur voit ou non s'améliorer progressivement son état à mesure qu'il avance en âge. Dans la première catégorie rentrent les cas dans

lesquels se trouvent les deux facteurs étiologiques suivants : 1° la naissance avant terme ; 2° les traumatismes pendant l'accouchement. Il n'existe pas de paralysie véritable, l'impotence est due à la contrac-

Fig. 92. — Rigidité spasmodique congénitale des quatre membres par lésion médullaire primitive, avec prédominance très marquée de la contracture dans les membres inférieurs — démarche pendulaire — chez un homme de quarante-quatre ans, né à terme (Bicêtre, 1894). (Voy. J. Dejerine, Deux cas de rigidité spasmodique, suivis d'autopsie, in *Bull. de la Soc. de biologie*, 1897, p. 261. Obs. I.) Les lésions trouvées à l'autopsie sont représentées dans les figures 93 à 96.

ture et non à la faiblesse musculaire. Les malades sont, en d'autres termes, des spasmodiques et non des paralytiques. Chez eux on n'observe ni atrophie musculaire, ni arrêt de développement des membres. L'intelligence est intacte, l'épilepsie très rare. Enfin, l'état des sujets va toujours en s'améliorant à partir de la naissance. Les

membres supérieurs guérissent complètement dans un grand nombre de cas : dans la plupart ils s'améliorent et remplissent leur office dans les divers usages de la vie ; la mimique se corrige également, mais il persiste toujours une certaine raideur des membres inférieurs pouvant parfois cependant disparaître totalement avec le développement complet de l'individu. Cette diminution progressive de la contracture avec le temps, implique forcément un processus anatomique particulier, mais encore assez obscur. Dans la deuxième catégorie, rentrent les cas de maladie de Little relevant de lésions matérielles grossières des hémisphères cérébraux. Dans cette forme, dite aussi *cérébro-spinale*, les troubles de l'intelligence sont en général constants, il existe de l'arrêt de développement des membres inférieurs, l'épilepsie est très commune ; l'état du malade ne s'améliore pas avec les années.

ÉTIOLOGIE. — On a souvent invoqué du côté de la mère des causes banales : frayeurs, chagrins; ou incertaines : grossesses répétées, traumatismes.

Les seules causes vraiment efficaces sont celles invoquées par Little. La naissance avant terme ou en état de mort apparente, un accouchement laborieux : telles sont les véritables causes de la maladie. Si la forme congénitale de la rigidité spasmodique est celle que l'on observe le plus souvent, elle peut aussi être acquise et survenir pendant les premières années de la vie. Mais dans ce dernier ordre de faits ce n'est plus à la maladie de Little que l'on a affaire, mais bien à la paraplégie spasmodique de l'enfance, familiale ou non.

La naissance avant terme est la cause ordinaire des cas purs et donne lieu surtout à la paraplégie spasmodique; l'asphyxie à la naissance donnerait de préférence la contracture généralisée (Simon).

Parmi les causes on peut ranger aussi la grossesse gémellaire.

Mais beaucoup d'enfants naissant avant terme, en état d'asphyxie, après un accouchement laborieux ou même dans une grossesse gémellaire, ne présentent pas trace de contracture. Aussi a-t-on cherché la cause première de la maladie dans un affaiblissement primordial du système nerveux. Fournier a voulu faire jouer ce rôle à la syphilis et considère la maladie de Little comme une affection parasyphilitique. Déjà Ankle, Breton, avaient publié des observations où l'hérédo-syphilis était indéniable ; Gardié avait soutenu que la syphilis pouvait entraîner l'agénésie du faisceau pyramidal, et rappelé à l'appui de cette opinion des faits de Onimus, Launois, Artigalas ; mais ces observations, de par la présence des troubles sensitifs et sphinctériens, se rapprochent plutôt de l'hérédo-syphilis médullaire familiale que de la maladie de Little. Lemeignen accorde à la syphilis une part importante dans la production des affections spasmodiques de l'enfance. Gilles de la Tourette et Gasne ont particulièrement insisté sur

le rôle de la syphilis dans la production du syndrome de Little.

Pour Brissaud, au contraire, la syphilis n'agit qu'en provoquant l'accouchement prématuré, et la maladie de Little n'a rien à voir avec la syphilis : tout accouchement prématuré, quelle que soit sa cause, peut entraîner la maladie de Little. En dehors de la dystocie, Mouratow (1) reconnaît comme cause une infection de la mère ou du fœtus. Actuellement il est admis que tout agent toxi-infectieux, agissant pendant la grossesse sur la mère et le fœtus, peut entraîner à sa suite la maladie de Little; c'est de cette manière qu'il faut comprendre le rôle de la syphilis, qui pour nous est certain.

Il faut faire en outre une part à la prédisposition : dans certains cas on a vu l'hérédité nerveuse jouer un rôle manifeste, et dans les ascendants du malade on a relevé les névroses diverses (hystérie, épilepsie, l'aliénation mentale, l'idiotie, la sclérose en plaques). La consanguinité a été aussi invoquée.

Il semble bien cependant que dans certains cas ce syndrome relève d'un développement incomplet ou nul du faisceau pyramidal, mais il faut en chercher la cause dans une lésion siégeant sur le trajet de ce faisceau ou à son origine dans les zones corticales motrices : peut-être la naissance avant terme ou l'accouchement difficile favorisent-ils l'apparition de la lésion. En tout cas, il n'existe pas actuellement de maladie de Little dans laquelle l'existence d'une agénésie primitive des voies pyramidales ait été démontrée.

DIAGNOSTIC. — En général le diagnostic n'offre pas de difficulté.

Les *compressions de la moelle cervicale* (mal de Pott) se reconnaissent surtout aux douleurs, à la rigidité de la colonne ou à la gibbosité, aux troubles des sphincters, à l'atrophie musculaire. *Dans la sclérose en plaques*, la paraplégie spasmodique est progressive ; il existe des troubles de la parole, du nystagmus, et un tremblement spécial. *Dans la maladie de Thomsen*, la contracture ne se montre qu'à l'occasion des mouvements volontaires. Enfin, dans certains cas, il faut songer à l'*hystérie*.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Il semble que l'anatomie pathologique devrait donner la solution tant cherchée de la pathogénie de la maladie de Little; il n'en est rien cependant, et rien n'est plus complexe que les lésions trouvées aux autopsies. Des faits publiés il semble résulter que diverses lésions peuvent donner naissance au syndrome de Little.

Dans presque toutes les autopsies publiées, on a démontré l'existence de lésions cérébrales. Mais ces lésions sont variables. Leur origine est discutée : les uns y voient de l'encéphalite ; d'autres des hémorragies capillaires. A leur suite, ces lésions primitives laissent

(1) Mouratow, *Congrès de Kiew*, 1896.

une porencéphalie, un foyer d'hémorragie cérébrale ou méningée, la sclérose ou l'atrophie du cerveau. Ces lésions sont bilatérales; elles siègent dans la zone rolandique, le plus souvent dans sa partie supérieure au voisinage du lobule paracentral. Dans ces cas, l'état de la moelle est variable. Le faisceau pyramidal ne se développe pas, ou reste grêle : il y a agénésie totale ou partielle comme dans l'observation rapportée par l'un de nous (1) et dans laquelle une paraplégie spasmodique congénitale était causée par une porencéphalie de la face externe de chaque hémisphère. D'autres fois le faisceau pyramidal est sclérosé et dégénéré; parfois il est grêle et entouré d'une gangue névroglique exagérée; enfin pour quelques auteurs il peut être absolument normal, ce qui ne nous paraît nullement démontré.

Mya et Levi (2) ont publié l'observation d'un enfant né à terme, mais à la suite d'un accouchement difficile, et qui présenta pendant vingt-deux mois une contracture généralisée, du nystagmus, un retard du langage et de l'intelligence : ce n'était donc pas un cas de Little pur tel que le conçoivent les dualistes. A l'autopsie, on trouva un défaut de développement du système moteur dans toutes ses parties constituantes, une aplasie du neurone moteur cortico-spinal, ayant frappé les cellules pyramidales rolandiques et les cylindraxes qui en partent.

Il est donc démontré que le syndrome de Little peut résulter d'une lésion cérébrale; mais il peut être dû à une lésion spinale primitive.

Un fait observé par l'un de nous concernant un homme de quarante-quatre ans, né à terme, atteint de maladie de Little congénitale (3), le démontre (1897). L'autopsie révéla une lésion primitive de la moelle entre la première et la deuxième racines cervicales; cette lésion médullaire en foyer s'étendait sur une hauteur d'un demi-centimètre environ. A ce niveau (fig. 94) les cornes postérieures étaient détruites, et remplacées par une plaque de tissu névroglique, plus étendue à gauche qu'à droite, et se terminant en pointe dans la partie postérieure du cordon latéral. Chacune de ces plaques de sclérose avait un aspect lacunaire, spongieux, dû au grand nombre de vaisseaux qu'elles contenaient et surtout à ce fait, que ces vaisseaux atteints d'endo- et de périartérite avec hypertrophie très marquée des fibres musculaires étaient entourés de gaines vasculaires extrêmement dilatées. A ce même niveau, les cordons postérieurs en entier, ainsi que la partie du cordon antéro-latéral qui entoure les cornes antérieures, présentaient les mêmes altérations vasculaires, leur donnant une apparence aréolaire, mais sans sclérose concomitante (fig. 94). Il n'existait pas de dégénération ascendante des cordons postérieurs au-dessus de la lésion, mais on constatait jusqu'au-

(1) J. Dejerine, *loc. cit.* Obs. II.
(2) Mya et Levi, *Rivista di patol. nerv. e mentale*, 1897.
(3) J. Dejerine, *loc. cit.* Obs. I.

Fig. 93 à 96. — Coupes transversales de la moelle dans un cas de rigidité spasmodique congénitale des quatre membres (maladie de Little), due à une lésion médullaire en foyer.

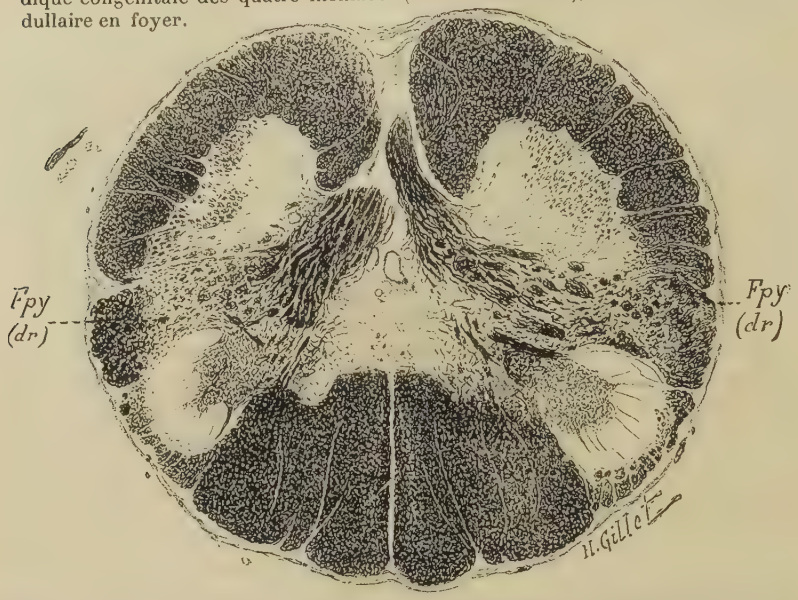

Fig. 93. — Coupe passant au-dessus de la lésion médullaire et intéressant la partie inférieure de l'entre-croisement des faisceaux pyramidaux. — Dégénérescence rétrograde légère des faisceaux pyramidaux croisés *Fpy (dr)*. Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : neuf diamètres.

Fig. 94. — Coupe passant par l'extrémité supérieure de la deuxième racine cervicale et intéressant la lésion primitive. — Celle-ci a détruit les cornes postérieures, y compris leur base : elles sont remplacées par une plaque de tissu névroglique, plus étendue à gauche qu'à droite, et se terminant en pointe dans la partie postérieure du cordon latéral. Aspect spongieux des plaques de sclérose, des cordons postérieurs et de la partie des cordons antéro-latéraux bordant les cornes antérieures. La lésion de la corne postérieure et du cordon antéro-latéral est plus étendue à gauche, ce qui explique la prédominance de la contracture de ce même côté (Méthode de Weigert-Pal. Même grossissement).

dessus de la première paire cervicale (fig. 93), l'existence d'un certain

Fig. 95. — Coupe au-dessous de la lésion et passant par la cinquième racine cervicale (Méthode de Weigert-Pal. Même grossissement). — Plaque de sclérose névroglique en forme de croissant dans les cordons latéraux : cette plaque est vraisemblablement due à l'agénésie du faisceau pyramidal. Elle est plus grande à gauche, et de ce même côté la substance grise et le faisceau antéro-latéral sont un peu moins étendus qu'à droite.

Fig. 96. — Coupe passant par l'extrémité supérieure du renflement lombaire (Méthode de Weigert-Pal. Même grossissement). — Plaque de sclérose névroglique dans les cordons latéraux, plus accusée du côté gauche. (Voy. J. Dejerine, *Soc. de biologie*, 1897, p. 261. Obs. I.)

degré de dégénérescence rétrograde dans le domaine du faisceau py-

ramidal. Au-dessous de la lésion, la moelle épinière était diminuée de volume dans la zone des cordons antéro-latéraux : on constatait dans la partie postérieure de chaque cordon latéral (fig. 95 et 96), une plaque de sclérose névroglique, ayant la forme d'un croissant ou d'une virgule à convexité interne, séparée de la corne postérieure par une bande de tissu sain et ne contenant que de très rares fibres

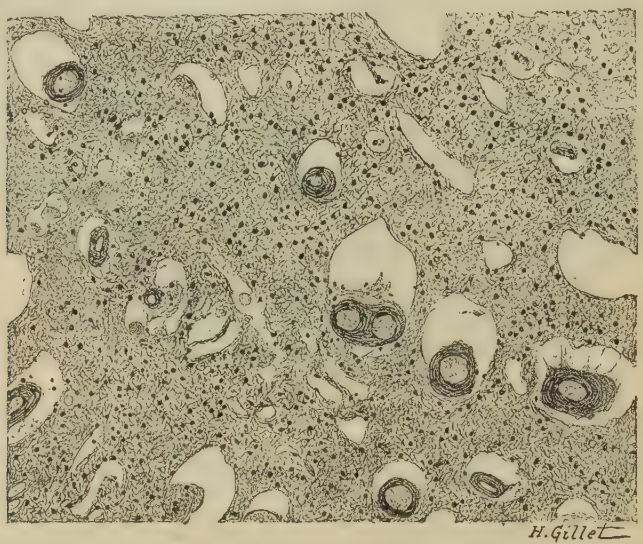

Fig. 97. — Coupe transversale de la plaque de sclérose occupant la corne postérieure au niveau de la deuxième racine cervicale. Coloration par l'hématoxyline et l'éosine. Grossissement. Obj. C, oc. 2, Zeissl. — Aspect lacunaire, spongieux, dû au grand nombre de vaisseaux, atteints d'endo- et de périartérite avec hypertrophie très marquée des fibres musculaires, et entourés de gaines très dilatées.

nerveuses. La bande scléreuse était un peu moins étendue à droite et les symptômes étaient également moins accusés de ce côté. Cette plaque de sclérose siégeant au-dessous de la lésion et occupant de chaque côté la région du faisceau pyramidal, diminuait d'intensité à mesure que l'on examinait des régions plus inférieures de la moelle. Elle était due soit à une dégénération descendante du faisceau pyramidal, soit, ce qui est plus probable, étant donné qu'il s'agit d'une lésion congénitale, à une agénésie de ce faisceau.

En résumé on peut conclure, tant au point de vue clinique qu'anatomo-pathologique, que si le syndrome de Little relève le plus souvent d'une lésion cérébrale, il peut aussi être la conséquence d'une lésion spinale primitive.

TRAITEMENT. — Le traitement de la maladie de Little varie avec l'intensité de la contracture et la période de la maladie.

Au début, quand on soupçonne la nature syphilitique de la lésion,

le traitement spécifique peut être tenté avec succès (Fournier, Breton). Contre la contracture spasmodique des membres, les massages doux, les mouvements d'assouplissement, les exercices méthodiques, les bains chauds seront employés. Les appareils à extension continue, et, selon Vincent, les appareils plâtrés pourront trouver leur indication.

Plus tard la contracture fait place à la rétraction fibro-tendineuse, le chloroforme ne produit plus la résolution ; si les moyens précédents échouent, faut-il opérer ? Jadis on était peu interventionniste. Cependant Little, Adams, avaient pratiqué la ténotomie du tendon d'Achille ; Rupprecht y avait ajouté la ténotomie des adducteurs ; Lorenz avait sectionné les tendons des fléchisseurs de la jambe. Mais ces succès étaient isolés. Vincent (de Lyon) et son élève La Bonnardière conseillent, en présence des rétractions fibro-tendineuses, de pratiquer la ténotomie simple ou multiple. Il faut sectionner tout ce qui résiste, au besoin pratiquer la myotomie, puis immobiliser les membres en bonne position. Quand l'enfant commence à marcher, on lui vient en aide par un appareil de soutien. Par cette méthode sanglante, on obtiendrait l'amélioration de la marche et un retentissement favorable sur l'état général et sur le développement intellectuel de l'enfant. Delevair (de Bruxelles), Lebrun, auraient obtenu par cette méthode de bons résultats. Chipault a pratiqué avec succès la section des nerfs obturateurs. Hoffa recommande de fortifier les extenseurs et les abducteurs où la contracture est à son minimum (1). Quant à la chirurgie cérébrale, elle ne semble guère en général donner de résultats, malgré l'amélioration survenue dans le cas de Spiller (2).

B. — AFFECTIONS SYSTÉMATISÉES

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE CHRONIQUE.

HISTORIQUE. — Déjà entrevue par Cruveilhier, l'atrophie musculaire progressive fut établie cliniquement par Duchenne (de Boulogne) (1849) (3). Il la sépara des paralysies et la regarda comme la conséquence d'une altération organique des muscles. L'année suivante, Aran (1850) (4) donna de cette affection une description clinique définitive et lui imposa le nom d'*atrophie musculaire progressive* qu'elle porte encore aujourd'hui. Il citait dans son mémoire quelques observations de Van Swieten, d'Abercrombie, Ch. Bell, Graves, Dubois, etc., qui lui semblaient devoir rentrer dans le cadre de cette

(1) Hoffa, *Münch. med. Wochenschr.*, 12 avril 1898.
(2) Spiller, *Journ. of nerv. and ment. dis.*, février 1898.
(3) Duchenne (de Boulogne), Recherches électro-physiologiques sur l'atrophie musculaire avec transformation graisseuse (*Acad. des sciences*, 1849).
(4) Aran, *Arch. gén. de méd.*, 1850.

nouvelle affection. A Cruveilhier (1853) (1) revient le mérite d'observer, à l'autopsie du saltimbanque Lecomte, l'atrophie des racines antérieures des nerfs rachidiens et des nerfs moteurs des membres. Luys (1860) édifia l'anatomie pathologique de la maladie en décrivant l'atrophie et la disparition des cellules des cornes antérieures de la moelle (2), que Cruveilhier avait devinées sans le démontrer (1856). Hayem (1868) fit une étude très complète des lésions musculaires et du système nerveux d'un malade examiné par Duchene, qui le considérait comme atteint d'atrophie musculaire progressive simple, et de cet examen Hayem conclut qu'il existe une affection particulière de la moelle, systématisée dans les cornes antérieures de la substance grise et caractérisée par une atrophie progressive des muscles. Ces faits furent confirmés par Charcot et Gombault, Pierret et Troisier.

A partir de cette époque, l'atrophie musculaire progressive est définitivement constituée et englobe toutes les atrophies musculaires progressives : toute atrophie musculaire est d'origine spinale. Les observations se multiplient et l'affection semble alors fréquente.

Mais un travail de désagrégation se préparait. En 1872, Charcot sépare de l'atrophie musculaire progressive la sclérose latérale amyotrophique ; en 1871-1873, Charcot et Joffroy décrivent la pachyméningite cervicale hypertrophique et lui assignent une symptomatologie qui, ainsi que nous l'avons précédemment indiqué, rentre aujourd'hui dans celle de la syringomyélie. En même temps on étudie les atrophies musculaires du tabes, des myélites, et, en 1874, Charcot divise les atrophies musculaires spinales progressives en deux groupes : les *protopathiques*, caractérisées par une lésion localisée des cornes antérieures de la moelle et dont l'atrophie musculaire progressive d'Aran-Duchenne est le type ; — et les *deutéropathiques*, où la lésion, primitivement spinale, n'atteint que secondairement les cornes antérieures (pachyméningite cervicale hypertrophique, sclérose latérale amyotrophique, tabes, myélites, sclérose en plaques).

Bientôt se développait la connaissance des myopathies. Déjà en 1853, Duchenne (de Boulogne) décrivait la paralysie pseudo-hypertrophique ou myo-sclérosique de l'enfance, démontrée plus tard de nature myopathique par les autopsies d'Eulenburg (1866) et de Charcot (1872). Leyden (1875), Möbius (1879), signalent une forme d'atrophie musculaire héréditaire, débutant par les membres inférieurs, très voisine de la paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne, et dont elle n'est pour Möbius qu'une variété. Lichtheim (1878) publie un exemple d'atrophie musculaire, à symptomatologie particulière, à évolution spéciale, avec intégrité complète de la moelle et des nerfs périphériques. Bientôt parurent les deux travaux fondamentaux de Lan-

(1) Cruveilhier, Sur la paralysie musculaire atrophique (*Bull. de l'Acad. de méd.*, 8 mars 1853, t. XVIII).

(2) Luys, *Gaz. méd.*, 1860.

douzy et Dejerine et de Erb (1884). Les auteurs français, s'appuyant sur l'anatomie pathologique et sur la clinique, séparent nettement l'atrophie musculaire progressive de l'enfance de la maladie d'Aran-Duchenne ; à l'atrophie musculaire myélopathique ils opposent la *myopathie atrophique progressive*, indépendante de toute altération du système nerveux central et périphérique. Erb, se basant sur la clinique et rapprochant les diverses formes décrites d'atrophie musculaire myopathique, les considère non comme des espèces diverses, mais comme des types cliniques d'une même maladie, la *dystrophie musculaire progressive*.

Schultze et Kahler (1888), en précisant la symptomatologie et en établissant le diagnostic de la syringomyélie, enlèvent à l'atrophie musculaire progressive un bon tiers de ses cas.

Avec Duménil (de Rouen) (1864-1866), commence à s'édifier la névrite périphérique dans laquelle rentrent peu à peu un certain nombre de faits rattachés à tort à l'atrophie d'Aran-Duchenne.

On voit jusqu'où a été poussé ce travail de démembrement. De fréquente, l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne par poliomyélite chronique semblait devenir une rareté clinique, si rare même que certains auteurs n'ont pas hésité à en nier l'existence. Déjà Charcot lui-même, au dire de son fils (1), reconnaissant la syringomyélie chez des malades qu'il croyait tout d'abord atteints de poliomyélite chronique et frappé par le grand nombre des autopsies de syringomyélie et de sclérose latérale amyotrophique, par rapport à celui des autopsies d'atrophies type Aran-Duchenne, Charcot aurait hésité un instant sur l'existence même de cette affection. Après Leyden, Gowers confond dans une même description l'atrophie musculaire progressive et la sclérose latérale amyotrophique, parce que dans toutes les autopsies de maladie d'Aran-Duchenne il existerait une dégénérescence plus ou moins prononcée des faisceaux pyramidaux. Hammond se range à l'avis de Gowers, mais ses observations ne sont rien moins que démonstratives. Pierre Marie (1894) conteste également l'existence de l'atrophie musculaire type Aran-Duchenne par poliomyélite chronique. L'atrophie musculaire Aran-Duchenne paraissait ainsi peu à peu s'écrouler et pour plusieurs auteurs il fallait la rayer des cadres nosologiques. Contre cette condamnation capitale, de nouveaux faits ont bientôt répondu. Les deux observations suivies d'autopsie de J.-B. Charcot et Dutil (2), les deux autopsies rapportées par l'un de nous (3), sont venues démontrer la réalité de l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne et prouver une fois de plus que, conformément à la tra-

(1) J.-B. Charcot, Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne, Th. de Paris, 1895.

(2) J.-B. Charcot et Dutil, *Soc. de biologie*, 27 juillet 1894.

(3) Dejerine, Deux cas de polyomyélite chronique, suivis d'autopsie (*Soc. de biologie*, 1895, page 488).

dition, il existe bien une poliomyélite chronique. Il est certain que sous le nom d'*atrophie musculaire progressive*, Duchenne a englobé des faits aujourd'hui disparates (syringomyélie, sclérose latérale amyotrophique, myopathie, névrite périphérique); mais il n'en reste pas moins établi que des faits cliniquement identiques à certains de ceux rapportés par Duchenne ont été causés par une lésion anatomique spéciale, l'atrophie isolée des cellules des cornes antérieures de la moelle, sans altération aucune des faisceaux pyramidaux. Rien qu'en se basant sur les autopsies de J.-B. Charcot et Dutil, de Dejerine, on doit maintenir l'entité morbide : atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne par poliomyélite chronique.

Ajoutons enfin que, contrairement à ce qui a été admis pendant longtemps, la poliomyélite chronique peut s'observer chez l'enfant, ainsi que l'ont montré Werdnig (1891) et Hoffmann (1893).

ÉTIOLOGIE. — La poliomyélite chronique est une affection assez rare. Elle apparaît à l'âge adulte, de vingt-cinq à quarante-cinq ans, et frappe beaucoup plus souvent les hommes que les femmes.

Chez l'adulte l'hérédité ne joue qu'un rôle douteux. La plupart des cas soi-disant héréditaires et familiaux (Méryon, Duchenne, Friedreich, Hammond, etc.) relèvent de la myopathie; cependant le caractère familial ne suffit pas pour faire exclure le diagnostic d'amyotrophie progressive spinale. Si, jusqu'ici, l'hérédité chez l'adulte ne paraît pas exister, il n'en faut pas moins admettre soit une tare héréditaire, soit une prédisposition intime qui permettent peut-être à une cause banale d'être le point de départ de la maladie. Par contre, lorsque la poliomyélite chronique se développe chez l'enfant, elle a souvent un caractère familial.

On a voulu faire jouer un rôle à certaines causes occasionnelles dans le développement de la maladie.

Quelques-unes des causes invoquées par les anciens auteurs sont sujettes à caution, car une grande partie des diverses amyotrophies aujourd'hui différenciées étaient alors inconnues et toutes rentraient dans l'amyotrophie progressive spinale type Aran-Duchenne.

Le traumatisme est relevé dans plusieurs observations (Friedreich, Erb, de Bück, Listchine). Plus rarement la maladie s'est développée à la suite d'une maladie infectieuse : rougeole (Eulenburg, Nisemann), fièvre typhoïde (Benedikt, Gérard, Mousson), rhumatisme articulaire aigu (Anstié, Friedreich), choléra (Friedberg). Les intoxications chroniques, surtout par le plomb et l'alcool, ont été incriminées, mais il s'agit ici surtout d'atrophies névritiques. Hammond, Niepce, Fournier, Raymond, Misserbi font intervenir la syphilis, et un traitement spécifique aurait pu dans ces cas arrêter la maladie. Gilles de la Tourette a incriminé l'hérédo-syphilis. Nonne a publié un cas de poliomyélite antérieure chronique dans le diabète.

Le surmenage a été mentionné; l'atrophie musculaire progressive débuterait souvent par les muscles soumis à un travail exagéré (Aran) : les muscles du mollet chez un danseur (Hammond) ; le deltoïde chez un ouvrier obligé à lever et à abaisser alternativement les bras; les muscles de la ceinture scapulo-humérale chez un meunier portant de lourds fardeaux sur le cou ; les extenseurs de l'avant-bras chez un fossoyeur (Étienne), etc. Par là s'expliquerait la fréquence de cette affection chez les individus exerçant une profession manuelle. Telle est du moins la manière dont certains auteurs ont cherché à expliquer la cause de la poliomyélite chronique. Pour notre part nous ne croyons guère à cette étiologie, car, sur six cas de cette affection observés par l'un de nous, une seule fois le surmenage musculaire pouvait être incriminé.

Aujourd'hui, en vertu des idées actuelles de pathologie générale, l'idée d'une infection ou d'une intoxication comme cause de la poliomyélite chronique se présente à l'esprit, mais il faut toutefois reconnaître que rien jusqu'ici ne démontre cette hypothèse et que nous ne savons encore rien de précis sur l'étiologie de la poliomyélite chronique.

SYMPTOMATOLOGIE. — La maladie s'installe insidieusement et progressivement; elle s'annonce par une maladresse inaccoutumée, une sensation de faiblesse qui vont sans cesse en s'accentuant, les muscles qui s'affaiblissent ne présentent plus ni leur volume ni leur consistance normale : ils sont en voie d'atrophie. L'atrophie est le symptôme de début et l'élément essentiel de la maladie; la paralysie n'est qu'un phénomène secondaire et contingent : elle est proportionnelle à l'atrophie.

L'atrophie, qui présente toujours une topographie radiculaire, débute d'ordinaire par les petits muscles des mains, et en particulier par ceux de l'éminence thénar (fig. 98). C'est la main qui travaille le plus qui serait la première atteinte (Aran), mais le fait n'a rien de constant. Le court abducteur du pouce le premier est pris, sa masse charnue disparaît, et fait place à une dépression qui fait ressortir le bord externe du premier métacarpien; celui-ci se rapproche davantage du second. Les muscles de la couche superficielle disparaissent peu à peu et l'éminence thénar s'aplatit progressivement. La couche musculaire profonde (adducteur du pouce) se prend à son tour ; l'aplatissement de l'éminence thénar est alors complet; le premier métacarpien est entraîné en arrière par le long extenseur du pouce : c'est la *main de singe*.

Les interosseux se prennent généralement après les muscles de l'éminence thénar; d'autres fois en même temps ; lorsqu'ils sont envahis, les espaces interosseux se creusent, les métacarpiens font une saillie anormale. L'éminence hypothénar s'atrophie et fait place à une dépression. La paume de la main est transformée en une surface plane, sans relief, où, sous la peau amaigrie, on sent les tendons

fléchisseurs. Au dos de la main, la disparition des interosseux transforme les espaces intermétacarpiens en de véritables gouttières.

L'atrophie des interosseux et lombricaux, fléchisseurs de la première phalange et extenseurs de la deuxième et de la troisième, laisse les extenseurs communs et les fléchisseurs communs des doigts sans antagonistes : la première phalange en hyperextension se place sur le plan des métacarpiens et fait bientôt avec ceux-ci un angle obtus ouvert en arrière, la deuxième phalange se fléchit sur la première, la troisième, sur la seconde : c'est la *main en griffe* (fig. 98).

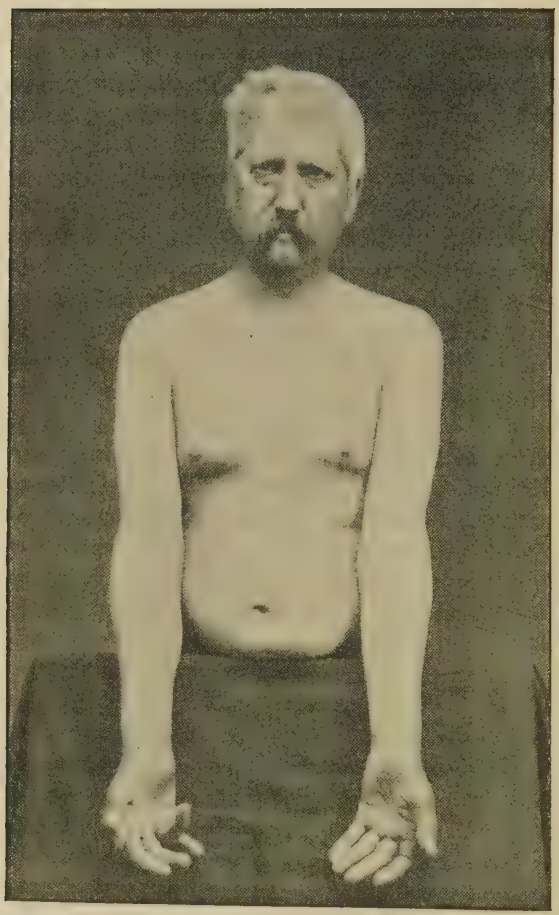

Fig 98. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, dans la poliomyélite chronique au début. —, Topographie radiculaire de l'atrophie (VIII[e] cervicale et I[re] dorsale).

Les mouvements d'opposition du pouce, d'abduction et d'adduction des doigts, d'extension des deux dernières phalanges sont naturellement abolis.

En même temps qu'à la main, l'atrophie s'étend à l'avant-bras et frappe d'abord le groupe interne des fléchisseurs des doigts, tandis que les extenseurs sont encore conservés ; le groupe des radiaux résiste le dernier. Quand les extenseurs des doigts sont atteints, tous les muscles des doigts sont alors paralysés et les doigts tombent en extension, inertes et flasques : c'est la *main de squelette*.

L'atrophie musculaire se développe ainsi peu à peu avec une extrême lenteur. Progressivement tout l'avant-bras est envahi, et il existe parfois un certain contraste entre les muscles du bras moins

atrophiés et l'aspect squelettique de l'avant-bras et de la main tombant le long du corps comme des segments inertes. Arrivée là, l'atrophie peut parfois présenter un temps d'arrêt (Duchenne).

Lorsque l'atrophie gagne les muscles du bras, elle atteint d'abord le biceps et le brachial antérieur, puis le deltoïde et le triceps. Avec cette atrophie, le malade voit survenir la difficulté, puis la perte des mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras et d'abduction du bras. Tous les muscles du bras sont ensuite envahis, puis l'atrophie s'étend aux muscles de la ceinture scapulaire et à ceux de l'épaule. Alors le membre reste inerte et pendant le long du tronc (fig. 99 et 100). La tête humérale et l'épaulette osseuse omoplato-claviculaire se dessinent nettement sous la peau ; une encoche les sépare : c'est l'encoche deltoïdienne (fig. 102). On voit beaucoup plus rarement l'atrophie, après avoir détruit les muscles de la main, respecter les muscles de l'avant-bras et frapper immédiatement les muscles de l'épaule.

Au tronc, le trapèze est envahi surtout dans sa moitié inférieure, et le bord spinal de l'omoplate s'écarte de la ligne médiane. Les pectoraux, les grands dentelés, les grands dorsaux, les rhomboïdes sont atteints successivement ou simultanément et disparaissent. Le thorax est réduit à son squelette osseux (fig. 102), les côtes et les espaces intercostaux ressortent intensivement, les omoplates suivent comme un levier de sonnette tous les mouvements imprimés aux bras. Les extenseurs et les fléchisseurs de la tête et du cou sont dans certains cas frappés à leur tour et le menton peut arriver à toucher le sternum. Le chef claviculaire du trapèze persiste le dernier : c'est l'*ultimum moriens* des muscles du tronc et du cou, et il est intéressant de voir le trapèze envahi de bonne heure dans son chef scapulaire, et respecté dans son chef claviculaire qui est innervé par le spinal.

L'atrophie se propage ensuite sur les extenseurs et les fléchisseurs du tronc, les muscles spinaux et abdominaux disparaissent, l'équilibre est compromis et le malade y remédie par des incurvations de la colonne vertébrale. Duchenne a établi que, si l'on tire une ligne verticale de l'apophyse épineuse de la première vertèbre dorsale, quand cette ligne tombe en arrière du sacrum, il y a défaut d'action des muscles extenseurs (muscles sacro-spinaux); quand elle tombe en avant du sacrum, il y a défaut d'action des muscles fléchisseurs (muscles de l'abdomen).

L'atrophie peut encore s'étendre plus loin et gagner les membres inférieurs, mais, dans ce cas, elle a déjà détruit en grande partie les muscles des membres supérieurs et du tronc (fig. 99, 100). Elle se montre d'abord en général dans les fléchisseurs du pied sur la jambe et de la cuisse sur le bassin (Duchenne). Les autres muscles des membres inférieurs s'amaigrissent ensuite progressivement. Enfin elle peut atteindre les muscles de la respiration et entraîner la mort par asphyxie.

Certains auteurs ont encore décrit une forme bulbaire : l'atrophie

gagnerait les nerfs bulbaires et donnerait naissance au syndrome labio-glosso-laryngé. Aucune autopsie démonstrative ne permet d'admettre cette extension, et ainsi que l'un de nous l'a montré en 1882, la paralysie labio-glosso-laryngée appartient en propre à la

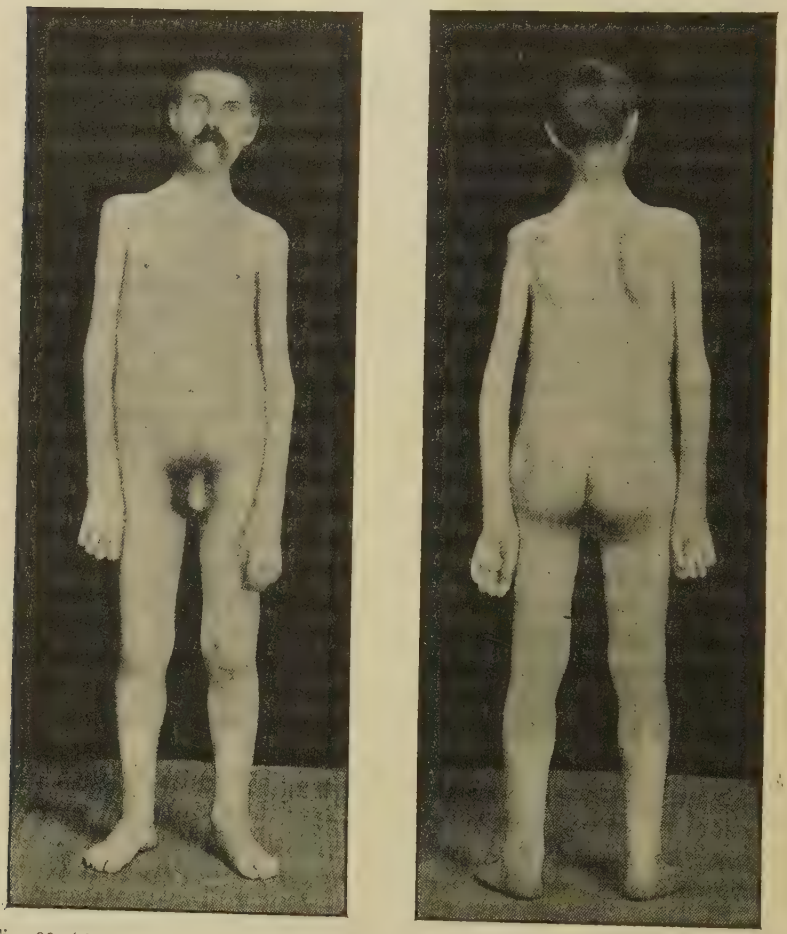

Fig. 99 et 100. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, par poliomyélite chronique. — Abolition des réflexes tendineux. Pas de troubles de la sensibilité, ni de phénomènes bulbaires. Début à l'âge de vingt-huit ans. Mort par tuberculose miliaire dix ans après. Cette photographie a été faite neuf ans après le début de l'affection. L'œdème masque en partie l'atrophie des membres inférieurs (Bicêtre, 1887). (Voy. J. Dejerine, Deux cas de poliomyélite chronique, suivis d'autopsie, *Soc. de biologie*, 1895, obs. II.)

sclérose latérale amyotrophique. On peut poser en règle générale que toute atrophie musculaire progressive qui débute par le bulbe est une sclérose latérale amyotrophique fruste (Dejerine), de même que toute atrophie musculaire myélopathique qui se termine par paralysie labio-glosso-laryngée appartient également à la maladie

de Charcot. Dans l'atrophie Aran-Duchenne, la face est toujours respectée (1).

L'évolution de l'amyotrophie est d'ordinaire symétrique, mais les muscles homologues ne sont pas toujours atrophiés également. Lorsqu'elle est apparue à une main, il est fort rare que la main opposée ne soit pas déjà touchée; puis elle gagne les muscles supérieurs progressivement et parallèlement, ou avec jeu de retour d'un côté sur l'autre : « dès qu'un muscle ou un ordre de muscles est affecté, leurs muscles homologues sont en général atteints dans un temps assez rapproché et avant que la maladie s'étende à d'autres organes » (Duchenne).

A côté de cette forme classique, typique, il est d'autres formes rares ou exceptionnelles.

Vulpian a décrit une *forme scapulo-humérale*, où l'atrophie débute par les muscles de la ceinture scapulaire; nous en avons observé deux exemples (fig. 101) : c'est la moins rare des formes insolites. En tant que topographie de l'atrophie elle ressemble beaucoup au type scapulo-huméral des myopathiques.

Plus rarement on voit l'atrophie débuter par les extenseurs du poignet et des doigts, pour gagner ensuite le triceps et atteindre plus tard les muscles de la main et de la partie antérieure de l'avant-bras.

Plus rares encore et même douteux sont les faits où l'amyotrophie a débuté par les muscles du tronc : pectoraux, dorsaux, dentelés. Les types à début par les membres inférieurs ne sont pas à l'abri de toute critique; de nouvelles observations seraient nécessaires pour admettre leur existence, mais le fait n'a rien d'impossible.

Du reste, quelle que soit la topographie de l'atrophie, on peut se rendre compte qu'elle n'est ni segmentaire, ni limitée à la distribution périphérique d'un nerf, mais qu'elle est d'ordre *radiculaire*.

On conçoit facilement quelle gêne doit entraîner la fonte progressive des muscles. Suivant les muscles atteints, tel ou tel mouvement disparaît. La perte de l'opposition du pouce attire la première l'attention du malade; puis disparaissent les mouvements de latéralité et de flexion des doigts. Duchenne (de Boulogne) a décrit minutieusement et analysé toutes ces impotences fonctionnelles et a bien mis en lumière le fait capital de la maladie. Dans les muscles atteints, l'atrophie apparaît la première : tant qu'il reste au muscle assez de fibres intactes, son fonctionnement est conservé; celui-ci ne disparaît que quand toutes les fibres musculaires sont atrophiées. L'atrophie est donc le caractère dominant de l'affection, la paralysie ne constitue qu'un symptôme accessoire, contingent et secondaire, et ne fait pas

(1) Jusqu'ici dans la poliomyélite chronique, les muscles de la face ont toujours été trouvés intacts comme volume et comme fonctions, mais l'examen anatomique n'en avait pas encore été systématiquement pratiqué. L'un de nous a pu combler cette lacune chez le malade des figures 98 et 99, dont tous les muscles faciaux ont été examinés après dissection. L'examen histologique de ces muscles et des nerfs musculaires correspondants n'a montré aucune espèce d'altération appréciable.

partie constituante du syndrome clinique. Les malades ne sont paralytiques que parce qu'ils sont atrophiques, et ils sont paralytiques au prorata de leur atrophie.

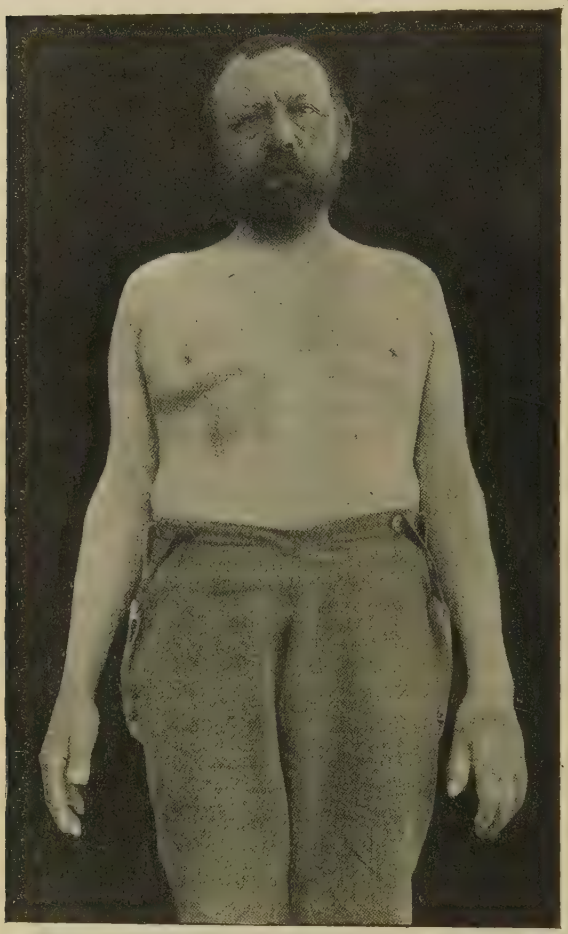

Fig. 101. — Poliomyélite chronique, type scapulo-huméral, chez un homme de quarante-huit ans. — Ici l'atrophie est limitée au domaine des V^e^ et VI^e^ p. cervicales. Début à l'âge de quarante-sept ans, deux mois après avoir reçu pendant plusieurs heures une pluie glacée sur les épaules. Contractions fibrillaires très accusées. Abolition des réflexes olécrâniens. Affaiblissement des réflexes patellaires. Réaction de dégénérescence dans les muscles atrophiés. Intégrité de tous les modes de sensibilité (Salpêtrière, 1899).

Les muscles atrophiés ont perdu leur consistance ferme et élastique, ils sont mous à la palpation, sont le siège de petites contractions involontaires, partielles, soulevant isolément quelques fibres ou quelques fascicules dans la masse du muscle : ces *contractions fibrillaires, parcellaires, fasciculaires*, sont à peu près constantes. On les a comparées à des mouvements vibratoires qui seraient produits par des cordes tendues sous la peau, et qui, par leur tension et leur relâchement alternatifs, se dessineraient et disparaîtraient tour à tour. Brusques, rapides, de courte durée, ces contractions se produisent à intervalles très rapprochés les uns des autres. Spontanées, elles sont exagérées par les excitations cutanées et par une émotion ou une impression de froid : souvent le fait de faire déshabiller un malade suffit à exagérer leur production. Parfois elles sont assez intenses dans un muscle pour amener de petits mouvements dans les

segments du membre sur lesquels il agit : de à de petites secousses brèves, peu intenses, surtout perceptibles à la palpation. Ces contractions fibrillaires, bien qu'ayant une grande importance diagnostique, n'ont cependant pas de valeur pathognomonique absolue : car si on les rencontre dans toutes les amyotrophies spinales proto- ou deutéropathiques, on peut aussi les observer chez des hystériques, des neurasthéniques ou de simples nerveux.

Parfois les malades accusent des douleurs, des fourmillements dans les segments de membres en voie d'atrophie. Mais, dans l'immense majorité des cas, l'évolution de la maladie est indolore ; la sensibilité subjective et la sensibilité objective sous tous leurs modes sont et restent parfaitement intactes pendant toute la durée de la maladie. Les faits contradictoires publiés jadis tiennent à la confusion qui régnait alors entre toutes les atrophies musculaires ; et, en particulier, les faits avec anesthésie à la brûlure, si bien étudiés par Duchenne, appartiennent à la syringomyélie. Aujourd'hui l'intégrité de la sensibilité, subjective et objective, dans la poliomyélite chronique est un des symptômes les plus importants pour le diagnostic de cette affection.

Les réflexes tendineux sont dès le début diminués, jamais exagérés. Jamais non plus il n'y a la moindre tendance à de la contracture, pas même latente. A mesure que les muscles s'atrophient, on voit les réflexes tendineux s'atténuer, puis disparaître ; ils disparaissent relativement tôt, avant même que l'atrophie soit très prononcée, beaucoup plus tôt que chez le myopathique. L'état des réflexes cutanés est également en raison directe de l'atrophie.

Il n'y a pas de troubles des sphincters.

Les modifications de la contractilité faradique des muscles sont parallèles au degré de leur atrophie. Au début, les muscles atteints réagissent comme un muscle normal au courant minimum. A mesure que les fibres musculaires s'atrophient, il faut augmenter l'intensité du courant pour obtenir la même contraction ; enfin toute contraction disparaît, quelle que soit l'intensité du courant : c'est qu'alors l'atrophie est complète, le muscle a disparu fonctionnellement et anatomiquement. En résumé, le fait capital est la diminution de l'excitabilité faradique progressive et parallèle à l'atrophie. Les muscles en voie d'atrophie se fatiguent aussi plus vite que des muscles sains sous l'influence du courant électrique, et ont davantage besoin d'un repos prolongé pour récupérer leur excitabilité (Legros et Onimus). Enfin le courant passe très facilement du muscle atrophié dans son antagoniste (Jaccoud, Hayem).

Erb a montré que l'excitabilité galvanique des muscles était altérée quantitativement et qualitativement. Progressivement et suivant le degré de l'atrophie, on voit apparaître la réaction de dégénérescence le plus souvent partielle, rarement totale.

Remak a signalé le phénomène de la *contraction diplégique*. Lorsqu'on place le pôle négatif d'une pile au-dessous de la cin-

quième vertèbre cervicale, et le pôle positif au niveau d'une zone instable située dans l'espace compris entre la première et la cinquième vertèbre cervicale, surtout dans la fossette carotidienne, dans le triangle compris entre le maxillaire inférieur et le pavillon de l'oreille, on peut obtenir des contractions dans les muscles des membres supérieurs atrophiés. D'après Remak, ce seraient des contractions réflexes dues à l'excitation du ganglion sympathique cervical supérieur. Vue par Drissen et Erb, cette contraction diplégique n'aurait pas été constatée par Fieber et Benedikt. Walter a décrit le *palmo-spasme*, sorte d'agitation de la main qui se produit lorsque, après avoir excité les muscles des membres supérieurs par un courant faradique ou galvanique, on interrompt le courant.

On a observé des éruptions érythémateuses, lichénoïdes, eczématiformes qui sont de simples coïncidences. Les troubles vaso-moteurs peuvent se rencontrer : œdème, sueurs, pétéchies, cyanose des extrémités. La main peut présenter cet œdème dur (fig. 102) que Marinesco a désigné sous le nom de *main succulente* et qui, ainsi que nous l'avons indiqué, n'est pas pathognomonique de la syringomyélie. Elliot a signalé la coïncidence de la poliomyélite chronique avec la sclérodermie en plaques.

Les os pourraient s'atrophier. Des arthropathies analogues à celles que l'on voit dans d'autres affections spinales (tabes, syringomyélie) pourraient à titre exceptionnel être rencontrées, associées ou non à des néoformations osseuses (Étienne) (1). Nous faisons des réserves au point de vue de l'existence de ces lésions osseuses dans la poliomyélite chronique.

ÉVOLUTION. — PRONOSTIC. — L'atrophie musculaire progressive spinale présente une évolution essentiellement lente et chronique, elle dure pendant des années, dix, quinze, vingt ans (2) (fig. 102). Elle ne frappe pas d'un seul coup un membre, mais elle le détruit muscle par muscle. Parfois l'évolution pourrait être cependant assez rapide, et Étienne a vu un malade, très atrophié au bout de dix-huit mois, succomber à une maladie intercurrente : l'autopsie confirma l'existence de la myélopathie Troisier (1875) (3) a rapporté un fait analogue suivi d'autopsie. Il s'agit dans ces cas de poliomyélite antérieure subaiguë et non de poliomyélite chronique au sens véritable du mot.

L'affection peut par elle-même amener la mort, par exemple quand les muscles de la respiration sont atrophiés. Mais le fait est rare. D'ordinaire, le malade succombe à une affection intercurrente, et la tuberculose, par suite du séjour constant du malade dans le milieu nosocomial, est une des terminaisons les plus fréquentes.

(1) Étienne, *Revue de méd.*, 1899, p. 552.

(2) Dans un cas observé par l'un de nous (fig. 101), l'affection évoluait depuis dix-huit ans lorsque le malade mourut des suites d'un accident.

(3) Pierret et Troisier, *Arch. de phys.*, 1875.

Dans son évolution lentement progressive, l'affection peut présenter des rémissions, des arrêts ; mais elle ne rétrocède jamais. Sa marche peut être plus ou moins lente, mais il n'y a pas à espérer de guérison.

DIAGNOSTIC. — L'atrophie musculaire type Aran-Duchenne n'appartient pas en propre à la poliomyélite chronique, elle « constitue, en effet, une localisation commune à un certain nombre d'affections médullaires, périphériques et myopathiques ».

« D'origine médullaire, elle peut être protopathique, comme dans l'atrophie musculaire progressive, la paralysie spinale de l'enfance ou de l'adulte et la sclérose latérale amyotrophique, ou deutéropathique comme dans la syringomyélie, certaines scléroses combinées, la sclérose en plaques, les myélites transverses cervicales et cervico-dorsales, comme dans les compressions soit de la moelle, soit des racines des huitièmes paires cervicales et premières dorsales.

« D'origine périphérique, le type Aran-Duchenne est généralement unilatéral, lorsqu'il relève d'une paralysie radiculaire inférieure du plexus brachial, d'une paralysie du plexus brachial, ou d'une paralysie traumatique portant sur les troncs des nerfs médian et cubital.

« A côté de ces paralysies traumatiques, le type Aran-Duchenne peut s'observer dans les névrites toxiques et infectieuses, en particulier dans la névrite lépreuse, dans les névrites

Fig. 102. — Atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne, par poliomyélite chronique chez un homme de soixante-quatre ans. — La marche de l'affection fut très lente : la maladie avait débuté à l'âge de quarante-sept ans, et la mort n'eut lieu que dix-huit ans après, à la suite d'un accident. Malgré la longue durée de l'affection, les muscles des membres inférieurs sont beaucoup moins atrophiés que ceux des membres supérieurs. Main dite *succulente*. Intégrité des muscles de la face, de la langue, du pharynx et des masticateurs. Abolition des réflexes tendineux des quatre membres. Intégrité de la sensibilité. (Voy. J. Dejerine, Deux cas de poliomyélite chroniques, uivis d'autopsie, *Bull. de la Soc. de biologie*, 1895, p. 1888, obs. I. La première partie de l'observation de ce malade a été publiée par Vulpian dans sa Clinique de 1877.)

motrices des tabétiques, dans la maladie de Morvan, dans certaines lésions articulaires ou goutteuses, très probablement d'origine névritique.

« D'origine myopathique enfin, le type Aran-Duchenne peut survenir à la période de généralisation du type facio-scapulo-huméral de la myopathie atrophique primitive. » (Mme Dejerine-Klumpke.) (1).

En résumé, le type Aran-Duchenne est un syndrome pouvant relever d'une myélopathie, d'une myopathie ou d'une névrite.

La *paralysie spinale de l'enfance* (poliomyélite antérieure aiguë) peut être exactement limitée aux petits muscles de la main (Prévost et David, Sahli); on peut même observer une paralysie des fléchisseurs des doigts et du poignet, des interosseux et de l'éminence thénar, avec intégrité des extenseurs des doigts et du poignet (Seeligmüller). La paralysie spinale de l'enfance se distingue de la poliomyélite chronique par son début brusque, par son apparition dans le jeune âge avec un cortège fébrile ou au cours d'une maladie infectieuse, par la paralysie du début par sa localisation ultérieure à certains groupes musculaires, et par l'absence du caractère extensif et progressif de l'atrophie musculaire d'Aran-Duchenne. Les mêmes éléments de diagnostic s'appliquent à la *paralysie spinale de l'adulte*.

La poliomyélite chronique peut s'observer chez l'*enfant* (Werdnig, Hoffmann, Bruce, Bruns), mais elle diffère de la poliomyélite chronique de l'adulte par le caractère familial (2). Elle débute vers la fin de la première année par une faiblesse des muscles du bassin et du dos. L'affection progressant, la faiblesse et l'atrophie envahissent les muscles psoas-iliaques et ceux de la région antérieure de la cuisse. Plus tard les muscles des bras et les muscles moteurs de la tête se prennent à leur tour. L'atrophie prédomine d'une manière marquée dans les muscles des ceintures scapulaire et pelvienne, et ce n'est que plus tard que ceux des extrémités se prennent. D'après Bruns (3) les mouvements des pieds et des mains sont souvent mieux conservés que l'état de l'atrophie ne le ferait supposer. L'atrophie musculaire est symétrique; elle est très prononcée et masquée en partie par l'adipose sous-cutanée. Les symptômes cérébraux font défaut; la mort survient le plus souvent avant la quatrième année parfois beaucoup plus tard — à l'âge de quinze ans dans un cas de Bruns.— Les pieds présentent l'attitude du pied bot équin, la colonne vertébrale se déforme (scoliose). La paralysie est flasque, l'atrophie progresse d'une manière chronique ou subaiguë et arrive à un degré très marqué d'intensité. La sensibilité est intacte sous tous ses modes. Les réflexes

(1) Mme Dejerine-Klumpke, Des polynévrites en général et des paralysies et atrophies saturnines en particulier. Th. de Paris, 1889.

(2) Cette règle n'est pas absolue. A l'heure actuelle, il a été publié vingt-cinq observations de poliomyélite chronique de l'enfant (Werdnig, Hoffmann, Bruce, Bruns). Dans le cas de Bruce et dans deux de ceux de Bruns, il n'existait ni d'hérédité directe, ni d'hérédité collatérale.

(3) L. Bruns, *Deuts. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1901.

tendineux sont abolis, suivant les cas, les contractions fibrillaires existent ou font défaut, les nerfs périphériques et les muscles sont indolents à la pression. La diminution des réactions électriques varie depuis un affaiblissement marqué jusqu'à la réaction de dégénérescence, soit partielle, soit totale. Les nerfs crâniens sont intacts, sauf parfois la branche externe du spinal. Werdnig a cependant mentionné l'existence de légers troubles bulbaires. Les lésions sont celles de la poliomyélite chronique de l'adulte.

Le diagnostic est facile à établir. La marche lente de l'affection exclut d'emblée l'idée d'une *poliomyélite aiguë de l'enfance*. Les contractions fibrillaires et la réaction de dégénérescence quand elles existent, l'absence de toute hypertrophie musculaire vraie ou fausse, l'intégrité de la face, empêcheront toute confusion avec les différentes formes de la *myopathie atrophique progressive*.

Dans l'*atrophie type Charcot-Marie* (type péronier de Tooth, atrophie musculaire progressive névritique de Hoffmann), l'atrophie débute par les extrémités des membres, et il existe souvent des troubles de la sensibilité. Les mêmes éléments de diagnostic s'appliquent à la *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* (Dejerine et Sottas), toujours facile du reste à reconnaître à l'augmentation de volume des nerfs.

Le type Aran-Duchenne est la localisation la plus fréquente de l'atrophie musculaire de la *syringomyélie*. Même atrophie symétrique des petits muscles de la main, même griffe. Mais les troubles dissociés de la sensibilité — l'analgésie et la thermo-anesthésie avec conservation de la sensibilité tactile — la cypho-scoliose, l'exagération des réflexes rotuliens, sans compter les troubles bulbaires inconstants, mettent sur la voie du diagnostic.

L'*hématomyélie* spontanée ou traumatique de la région cervicale peut donner lieu également à de l'atrophie musculaire des petits muscles de la main et des muscles de l'avant-bras : la rapidité de l'évolution ou la notion d'un traumatisme antérieur, les troubles dissociés de la sensibilité, parfois le syndrome de Brown-Séquard, les troubles oculo-pupillaires, sont autant de renseignements et de symptômes qui permettent de remonter à la cause de l'atrophie musculaire.

La *sclérose latérale amyotrophique* est suffisamment différenciée : 1° par sa marche plus rapidement progressive et mortelle, du moins dans la majorité des cas, car il y a des observations dans lesquelles la maladie a eu une marche lente; 2° par la faiblesse plus grande due à un état parétique qui se surajoute à l'élément atrophique : à égalité d'atrophie, le malade atteint de sclérose latérale amyotrophique est plus impotent que celui qui est atteint de poliomyélite chronique; 3° par l'exagération précoce des réflexes tendineux qui persiste tant qu'il reste des fibres musculaires; 4° par l'existence d'un état de contracture plus ou moins accusé; 5° par l'apparition de troubles bulbaires.

Les scléroses combinées, la sclérose en plaques, les tumeurs extra-médullaires, le mal de Pott, les abcès de voisinage, les fractures ou luxations de la colonne vertébrale ne peuvent être que cités, en raison de leur diagnostic facile.

Il faut songer encore aux *paralysies radiculaires* totales ou inférieures du plexus brachial, dans lesquelles l'atrophie des petits muscles de la main s'accompagne de troubles oculo-pupillaires, excellent élément de diagnostic qui fait défaut, par contre, dans les paralysies du plexus brachial proprement dit (Dejerine-Klumpke). Le diagnostic sera néanmoins le plus souvent facile, en raison de l'unilatéralité de l'atrophie, ce qui est le cas le plus fréquent, des troubles de la sensibilité, et de la notion étiologique (traumatisme, compression) ; en l'absence de traumatisme dans les antécédents, il faut explorer avec soin les os et les organes qui entrent en contact avec le plexus brachial.

On ne peut que signaler les paralysies atrophiques de la main consécutives à la réduction d'une luxation scapulo-humérale, à un traumatisme portant sur l'épaule ou le bras, les lésions traumatiques du nerf cubital et du médian, et enfin les atrophies musculaires consécutives à des traumatismes légers de la main ou à des phlegmons, atrophies qui relèvent d'une névrite ascendante.

Les petits muscles de la main ne sont pris qu'exceptionnellement dans les *atrophies musculaires d'origine articulaire* ; mais, dans les arthrites chroniques des articulations carpo-métacarpiennes, ces petits muscles, et l'éminence thénar en particulier, peuvent être pris presque exclusivement. Enfin, dans l'atrophie musculaire des ataxiques par névrite, l'état des jointures assurera le diagnostic.

Les *névrites motrices* peuvent revêtir, quant à la distribution de l'atrophie, le tableau clinique de la poliomyélite chronique. Cette forme est assez fréquente dans l'*atrophie musculaire des tabétiques*. Ici le diagnostic est des plus faciles.

Le type Aran-Duchenne a été plusieurs fois signalé au cours de l'*intoxication saturnine* ; il peut être primitif et complet, n'envahissant que plus tard les muscles extenseurs, ou bien secondaire et partiel : dans ce cas, il complique le type classique de la paralysie saturnine et il intéresse plus particulièrement le court abducteur du pouce et le premier interosseux dorsal. Le type primitif (observations de Mœbius, Remak, de M^me^ Dejerine) est celui qui prête le plus à la confusion avec la poliomyélite chronique car il est le plus souvent bilatéral ; mais, il s'en distingue surtout par la notion étiologique, la présence du liséré de Burton, par ses réactions électriques et par ce fait que l'atrophie s'accompagne généralement, du moins au début, d'un degré plus ou moins accusé de paralysie musculaire.

L'atrophie des petits muscles de la main peut également s'observer dans les paralysies alcooliques, arsenicales ou sulfo-carbonées).

Les névrites infectieuses localisées au nerf cubital se reconnaîtront,

en outre de la notion d'infection, aux troubles de la sensibilité concomitants, à la perte de la contractilité électrique, à la douleur provoquée par la pression du nerf et des muscles.

La *lèpre systématisée nerveuse* se manifeste dans certains cas par une atrophie musculaire qui débute par l'éminence thénar et s'étend ensuite à l'éminence hypothénar et aux interosseux. Mais l'anesthésie parfois dissociée, l'hypertrophie des troncs nerveux, les troubles trophiques, les mutilations, la paralysie faciale, l'évolution et la notion étiologique spéciale permettront d'éviter l'erreur.

La *maladie de Morvan*, caractérisée aussi par une atrophie musculaire type Aran-Duchenne, se traduit encore cliniquement par des troubles trophiques cutanés et osseux (panaris analgésique), des altérations des différents modes de sensibilité, qui la distinguent suffisamment de la poliomyélite chronique.

La *myopathie atrophique progressive* est, d'ordinaire, une maladie du jeune âge; elle débute le plus souvent par la face, les muscles de la ceinture scapulaire et du bassin, *type facio-scapulo-huméral* de Landouzy et Dejerine.

Lorsque la face est intacte, *forme juvénile de Erb*, le diagnostic doit être fait avec le type *scapulo-huméral* de la poliomyélite chronique. La topographie de l'atrophie est la même, mais dans la myopathie les contractions fibrillaires font défaut, la réaction de dégénérescence est exceptionnelle et les muscles atrophiés ou en voie d'atrophie présentent une apparence spéciale, surtout le deltoïde, à savoir la présence de saillies plus ou moins arrondies, conséquence de ce fait que dans la myopathie, le processus d'atrophie est plus marqué aux extrémités que dans le centre des muscles. Souvent aussi chez ces malades on observe une hypertrophie totale de certains muscles — mollets, muscles du dos, etc. — et des rétractions fibro-musculaires, tous phénomènes qui font défaut dans la poliomyélite chronique. Enfin lorsque chez le myopathique — et la chose est assez rare — les muscles des mains et des avant-bras s'atrophient à leur tour, le diagnostic avec la poliomyélite chronique sera toujours facile à établir de par les caractères cliniques précédemment énumérés.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La moelle, *à l'examen macroscopique*, ne présente pas de diminution de volume. Sa consistance est normale. Les racines antérieures correspondant aux membres atteints sont manifestement altérées; elles sont transparentes, très grêles, de couleur gris rosé. Sur une coupe, à l'œil nu, la moelle ne présente rien d'anormal, si ce n'est un certain degré de réduction, de tassement des cornes antérieures.

Au microscope, les lésions siègent dans les cornes antérieures sur toute la hauteur de la moelle et sont d'ordinaire plus accusées au niveau du renflement cervical. En employant la méthode de coloration au carmin, la meilleure pour ce genre de recherches, sur beaucoup

de coupes, on ne retrouve plus trace des cellules des cornes antérieures (fig. 102 et 103), qui elles-mêmes ont diminué d'étendue dans tous les sens. Les rares cellules qui sont encore visibles sont atrophiées, réduites à l'état de petits amas granuleux, arrondis, sans noyaux, blocs amorphes sans prolongements. La lésion paraît débuter par une augmentation du pigment dans le corps cellulaire. Le tissu interstitiel de la corne antérieure est légèrement sclérosé et épaissi, les cellules araignées y sont plus nombreuses. Parfois la substance grise a un aspect finement lacunaire, en dentelle. Dans

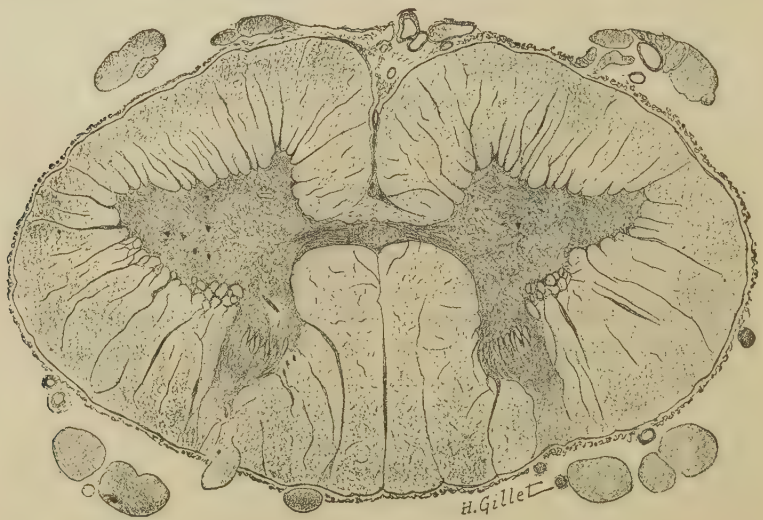

Fig. 103. — Poliomyélite chronique antérieure de l'adulte durant depuis dix-huit ans. Mort par accident. Malade de la figure 102. Coupe transversale de la moelle au niveau du renflement cervical. Coloration par le picrocarmin en masse. Grossissement : huit diamètres. — Atrophie et disparition de la plupart des cellules des cornes antérieures. Pas de sclérose latérale. (Voy. J. Dejerine, Deux cas de poliomyélite chronique, suivis d'autopsie. *Soc. de biologie*, 1895, obs. I.)

certains cas, le canal central est dilaté. Les vaisseaux ne sont ni dilatés, ni sclérosés, ou du moins leur sclérose, lorsqu'elle existe, relève de l'âge seul du malade et non de la lésion médullaire. Les fibres nerveuses, si nombreuses, qui à l'état normal cloisonnent dans tous les sens la substance grise de la corne antérieure, sont en nombre très réduit; le fait est très net sur les coupes colorées par les méthodes de Weigert ou de Pal.

Cette atrophie des cellules des cornes antérieures de la moelle varie non seulement avec la région examinée, mais, sur une même coupe, suivant le groupe cellulaire considéré. Les groupes antérieur et antéro-externe sont les plus souvent atteints; et dans un même groupe, il n'est même pas exceptionnel de voir des cellules très atteintes à côté de cellules relativement indemnes ou peu touchées.

Cette lésion dégénérative des cellules des cornes antérieures de la

moelle est la lésion capitale de l'amyotrophie progressive spinale Aran-Duchenne. Les autres lésions sont accessoires et subordonnées.

La corne postérieure et la colonne de Clarke sont normales.

La substance blanche de la moelle peut paraître absolument intacte (fig. 103). C'est là une particularité assez rare. D'ordinaire, dans la substance blanche du faisceau fondamental antérieur, on trouve une bande de sclérose. Celle-ci affecte plus ou moins la forme d'un croissant situé dans le faisceau antéro-latéral descendant et,

Fig. 104. — Poliomyélite chronique datant de dix ans. Mort par tuberculose. Malade représenté dans les figures 99 et 100. Corne antérieure gauche du renflement cervical. Coloration au carmin en masse. Grossissement. Obj. A3, oc. 2, Zeissl.— Les cellules ont complètement disparu. Dans le groupe antéro-interne seulement il en reste quelques-unes. Il existe un très léger degré de sclérose dans le faisceau antéro-latéral, à une certaine distance de la corne antérieure. Dans la corne antérieure droite, qui n'a pas été dessinée, les lésions sont les mêmes, ainsi du reste que dans toute la hauteur de l'axe gris antérieur. (J. Dejerine, Deux cas de poliomyélite chronique, suivis d'autopsie, *Soc. de biologie*, 1895, obs. II.)

partant, contournant la corne antérieure dont il est séparé par une bande saine (fig. 104). Cette zone de sclérose est due à l'irritation produite par la dégénérescence des fibres radiculaires dans leur trajet à travers la substance blanche et surtout à la destruction des cellules cordonales, destruction qui amène la dégénérescence des fibres commissurales courtes de Bouchard ou fibres courtes d'association. Ces lésions de la substance blanche sont consécutives à la poliomyélite dont elles font partie, et diffèrent complètement,

ainsi qu'on le verra plus loin, de celles que l'on rencontre dans la sclérose latérale amyotrophique. Cette sclérose a pu être relevée par J.-B. Charcot sur les pièces conservées de l'autopsie publiée en 1875 par Charcot et Gombault ; on la trouve signalée par Hayem, Strümpell, Oppenheim, Darkschewitsch, Alzheimer. Dans un de nos cas (fig. 104), elle était atténuée, mais cependant manifeste (Dejerine). Cependant, cette zone de sclérose n'est pas constante. Dans une de nos autopsies, elle faisait défaut (fig. 103). Son absence dans ce cas tient probablement à la longue durée de l'affection (dix-huit ans) et à son évolution très lente; les fibres, dégénérant très lentement, disparaissent sans déterminer autour d'elles d'irritation névroglique; l'absence d'hyperplasie névroglique dans ce cas, et sa présence dans les cas à marche moins lente, semblent appuyer cette manière de voir (1). Dans le cas d'Étienne, cette zone de sclérose manquait; mais ici, il y avait, comme dans un cas de Charcot, un léger épaississement de la névroglie du cordon de Goll.

Dans les racines antérieures les fibres saines sont en infime minorité. Les tubes nerveux présentent tous les stades de la dégénérescence wallérienne : fragmentation de la myéline, multiplication des noyaux, disparition du cylindraxe. Un grand nombre de tubes sont réduits à une gaine vide. Le tissu conjonctif interstitiel est quelquefois légèrement épaissi.

Les nerfs périphériques sont également très altérés. Les altérations portent sur les tubes nerveux, qui subissent la dégénérescence wallérienne, y compris les filets nerveux intra-musculaires. Cette dégénérescence est proportionnelle à l'atrophie des cellules radiculaires antérieures et, partant à l'atrophie musculaire. Le tissu conjonctif est peu modifié.

Les muscles sont en voie d'atrophie simple. Ils ont subi une réduction considérable de volume, sans substitution graisseuse. La fibre musculaire est pâle, décolorée; les plus atteintes ont une couleur feuille morte. Dans un même muscle, toutes les fibres ne sont pas frappées au même degré et, sur un même fragment, on voit des faisceaux pâles ou jaunâtres alterner avec des fibres rouge vif, normales. Au microscope, on peut suivre tous les stades de l'atrophie. Le faisceau primitif se réduit de plus en plus de diamètre ; les noyaux du sarcolemme prolifèrent; la substance musculaire se fragmente, se résorbe et disparaît. Le tissu musculaire a disparu par places ; quelques fibres musculaires saines, mais diminuées de volume, se montrent à côté de fibres en voie plus ou moins avancée d'atro-

(1) En faveur de cette opinion on peut invoquer les faits de poliomyélite aiguë de l'enfance dans lesquels, si l'autopsie est pratiquée quelques semaines après le début de l'affection, on constate très aisément l'existence de dégénérescences très marquées dans les cordons antéro-latéraux, tandis que dans les cas anciens, par suite du tassement des éléments, ces dégénérescences sont beaucoup moins nettes.

phie. Le tissu interstitiel est peu hyperplasié. Les vaisseaux ne présentent rien de particulier à noter.

TRAITEMENT. — Il n'y a malheureusement aucune thérapeutique efficace contre l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne. L'électricité sera le meilleur traitement à employer pour entretenir et réveiller la contractilité et la trophicité musculaires. Duchenne employait exclusivement les courants induits, à action stimulante. Remak, Benedikt, Legros et Onimus préfèrent l'action tonique et trophique des courants continus. Actuellement on pratique simultanément la galvanisation de la moelle et la faradisation des muscles. Pour les courants continus, d'intensité modérée (8 à 10 milliampères), on applique une électrode sur le rachis cervical, l'autre à la région lombaire, et on fait passer le courant d'abord dans le sens descendant, puis dans le sens ascendant. Dans les nerfs et les muscles, on fait passer des courants interrompus peu intenses, à rares interruptions; les séances doivent être courtes (deux à cinq minutes, deux ou trois fois par semaine). On a aussi préconisé la galvanisation du cou (Erb), ou la galvanisation du grand sympathique (Huet) : une électrode est appliquée sur les dernières cervicales et l'autre est enfoncée profondément entre l'os hyoïde et le bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien ; on fait passer pendant une à trois minutes un courant faible de 1 à 5 milliampères.

Les révulsifs sur la colonne vertébrale ne donnent que peu de résultats.

A l'intérieur, on a recommandé la strychnine (Gowers), la noix vomique, l'ergot de seigle. Mais, quoi qu'on fasse, la maladie n'en continue pas moins son évolution fatalement progressive.

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE.

HISTORIQUE. — Dès 1865 Charcot établissait l'histoire clinique et anatomique de cette affection, que par une série de travaux il différencia des autres variétés d'atrophie musculaire. En 1869 avec Joffroy, en 1871 avec Gombault (1), Charcot étudia surtout le côté anatomique de cette maladie, que dans une série de leçons (1872 à 1874) il décrivit complètement et définitivement. Aussi porte-t-elle à juste titre le nom de *maladie de Charcot.*

Combattue d'abord par Leyden, la conception de Charcot fut défendue par Debove et Gombault qui confirment et complètent l'anatomie pathologique; par l'un de nous (2) qui démontra les rapports de la sclérose latérale amyotrophique avec la paralysie labio-glosso-laryngée primitive de Duchenne; par Vulpian, Kahler et Pick, etc. Koschewnikoff, Charcot et Marie, Roth décrivent les

(1) Gombault, Th. de Paris, 1877.
(2) Dejerine, *Arch. de phys.*, 1883.

altérations de la corticalité cérébrale. En 1887 Florand (1) résumait l'état actuel de la question et insistait sur les formes frustes de la maladie.

Leyden s'était refusé à reconnaître l'existence nosographique de la maladie de Charcot; pour lui, tous les cas publiés devaient rentrer dans l'atrophie musculaire type Aran-Duchenne, ou dans la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne. Les faits n'ont pas confirmé cette manière de voir. Ils ont établi la distinction nette de la sclérose latérale amyotrophique et de l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne, et ils ont fait rentrer la paralysie labio-glosso-laryngée dans la maladie de Charcot.

ÉTIOLOGIE. — L'étiologie de la sclérose latérale amyotrophique est des plus obscures, tout autant que celle de la poliomyélite antérieure chronique. La maladie s'observe surtout chez les adultes et dans la seconde moitié de l'âge adulte. Cependant elle peut se développer dans l'enfance (Erb). Seeligmüller l'aurait vue apparaître à neuf mois chez trois enfants d'une même famille. Mais ces cas appartiennent très probablement à la paraplégie spasmodique familiale. Si l'hérédité similaire est rare, sinon douteuse, l'hérédité nerveuse indirecte joue un grand rôle; d'après Schultze et Pick, l'hérédité entraînerait un arrêt de développement ou une anomalie de distribution des faisceaux blancs de la moelle.

Parmi les causes occasionnelles, on a signalé l'exposition au froid, à l'humidité; le traumatisme a semblé jouer dans quelques cas un rôle indéniable. La syphilis a été aussi invoquée, mais elle constitue surtout une cause prédisposante. Peut-être les femmes sont-elles plus souvent frappées que les hommes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'anatomie pathologique de la sclérose latérale amyotrophique est facile à résumer en quelques mots : le substratum anatomique de cette affection est une dégénérescence systématique de tout le système nerveux moteur : du premier et du deuxième neurones moteurs et des neurones intercalaires des cornes antérieures ou cellules des cordons.

Cerveau. — Dès 1879, Kahler et Pick signalaient l'atrophie des circonvolutions rolandiques du cerveau, mais ils ne pratiquèrent pas d'examen histologique; et s'ils admirent cette atrophie, ils ne démontrèrent pas la continuité de la lésion de la corticalité cérébrale avec celle du faisceau pyramidal. Koschewnikoff (2), guidé par la présence de corps granuleux, suivit le trajet des fibres dégénérées dans le bulbe, la protubérance, la capsule interne, jusqu'à la partie supérieure des circonvolutions ascendantes. P. Marie (3) confirma d'abord les

(1) Florand, Th. de Paris, 1887.
(2) Koschewnikoff, *Arch. de neurol.*, 1883.
(3) Marie, *Soc. de biologie*, 1883.

recherches de Koschewnikoff, puis avec Charcot (1) démontra la diminution de nombre ou la disparition totale des grandes cellules pyramidales de la corticalité motrice. Les cellules qui restent sont rares, isolées, plus petites qu'à l'état normal ; cependant on ne trouve pas de changements dans le noyau ni le protoplasma. Ces lésions ne seraient d'ailleurs pas constantes, et dans un cas P. Marie n'a pu déceler la moindre altération des circonvolutions.

Nonne a observé une lésion très accentuée de l'écorce : les stries de Baillarger, les deuxième et troisième couches de Meynert avaient disparu. Le système d'association corticale était surtout atteint. Dans le cas de Sarbo, la lésion corticale frappait surtout les fibres tangentielles et était de date plus récente que la lésion spinale.

Centre ovale. — Les corps granuleux se rencontrent dans la substance blanche sous-corticale, en séries radiées linéaires, disposées sur le trajet du faisceau pyramidal. Puis on les suit dans le segment postérieur de la capsule interne, dans le pied du pédoncule cérébral, et dans la protubérance. Toujours ces corps granuleux sont exactement limités au trajet du faisceau pyramidal. A mesure que l'on descend, les lésions sont plus accentuées, et déjà les fibres pédonculaires et protubérantielles ont subi un certain degré de sclérose.

Bulbe. — Au bulbe, les lésions s'accusent et deviennent pathognomoniques. A la lésion précédemment signalée du premier neurone moteur dans son trajet intra-cérébral, vient s'ajouter celle du second neurone moteur : noyaux des nerfs crâniens.

Les pyramides antérieures du bulbe, par où passent les fibres du faisceau pyramidal, sont dégénérées et cette dégénérescence rappelle exactement celle qui se produit à la suite d'une lésion cérébrale : mais parfois cette dégénérescence ne frappe qu'un petit nombre de fibres ; dans ce cas, à mesure que l'on descend vers la partie inférieure du bulbe, la lésion s'accentue.

Les noyaux moteurs du bulbe (ou deuxième neurone moteur), centres d'origine des nerfs bulbaires, sont plus ou moins atrophiés. Le noyau principal de l'hypoglosse est dégénéré ; son noyau accessoire reste intact (Muratoff) ; la même atrophie envahit le noyau moteur du trijumeau, le noyau du facial, les noyaux moteurs des nerfs mixtes (glosso-pharyngien, pneumogastrique). Seuls les noyaux des nerfs moteurs oculaires sont respectés. La lésion caractéristique est l'atrophie des cellules ganglionnaires. Elles diminuent de nombre, puis disparaissent ; celles qui résistent sont petites, ratatinées, privées de leurs prolongements et remplies de fines granulations pigmentaires, leur noyau disparaît ou ne prend plus les colorations ; d'autres cellules se transforment en blocs amorphes.

Ces lésions sont fondamentales. A titre de lésions accessoires et inconstantes, on a signalé l'altération du faisceau longitudinal pos-

(1) Charcot et Marie, *Arch. de neurol.*, 1885.

térieur, du raphé (Muratoff), de quelques fibres du ruban de Reil (Roth, Muratoff).

Moelle. — C'est dans la moelle que les lésions atteignent leur maximum d'intensité et leur aspect le plus caractéristique.

Le faisceau pyramidal croisé est dégénéré. Le foyer de sclérose déborde même l'étendue de ce faisceau et empiète sur les faisceaux voisins (fig. 105). Les tubes nerveux ont en grande partie disparu, et on ne trouve dans le champ du faisceau pyramidal que quelques fibres grêles, disséminées dans un tissu de sclérose. La sclérose se montre

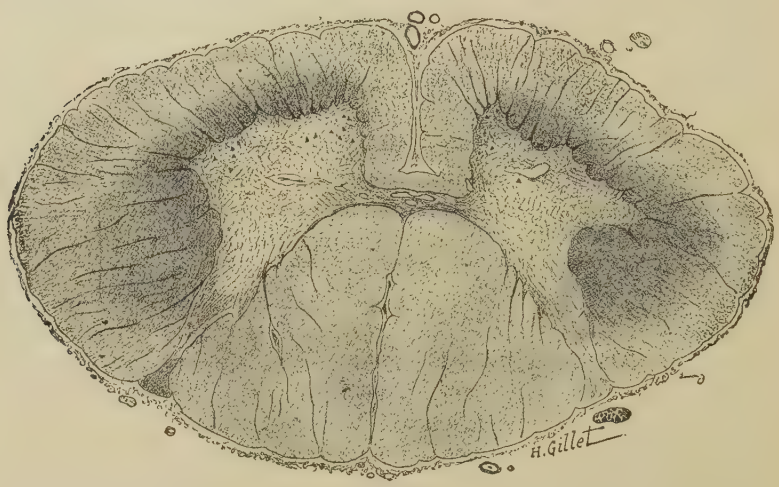

Fig. 105. — Sclérose latérale amyotrophique. Coupe transversale de la moelle au niveau de la cinquième racine cervicale. Coloration par le picrocarmin en masse. Grossissement : sept diamètres. — Atrophie et disparition de la plupart des cellules des cornes antérieures. Dégénérescence des deux faisceaux pyramidaux croisés et des fibres entourant la corne antérieure. L'atrophie cellulaire et la dégénérescence du faisceau pyramidal sont plus accusées à gauche. Intégrité des cordons de Goll.

également au niveau du faisceau de Türck ou faisceau pyramidal direct.

Cette sclérose est beaucoup plus étendue que dans la sclérose descendante due à des lésions cérébrales, car elle contourne la face antéro-externe, les cornes antérieures et se prolonge le long de la corne postérieure (fig. 105) : cela tient à ce que, en outre de la dégénérescence du faisceau pyramidal, il existe une dégénérescence des fibres des cellules cordonales. Suivant les points de la moelle examinés, l'intensité de la sclérose varie ; elle présente son maximum à la région cervicale, mais elle se continue dans la région dorsale et jusqu'à la partie la plus inférieure de la moelle. Il s'agit ici d'une sclérose névroglique d'origine tubulaire. Les éléments nerveux dégénèrent primitivement, et sont remplacés par une prolifération névroglique secondaire. Souvent aussi les vaisseaux présentent un certain degré de périartérite.

Mais, et c'est là un fait important, la sclérose ne reste pas

absolument limitée au territoire du faisceau pyramidal. Déjà Charcot l'avait expressément noté : « Dans la sclérose primitive, il y a envahissement du système latéral tout entier, comprenant non seulement les fibres cérébro-spinales et pyramidales, mais encore des fibres propres, qui commencent dans la moelle et s'y terminent, des fibres à proprement parler *spinales* », et il différenciait cette sclérose de la dégénérescence du faisceau pyramidal consécutive aux lésions cérébrales. Gombault avait également relevé cette particularité ; Vulpian y insiste. Récemment P. Marie, Brissaud, Raymond sont revenus sur ce fait que la sclérose déborde largement la zone pyramidale, mais présente son maximum au niveau du faisceau pyramidal. La zone sclérosée qui entoure la corne antérieure (zone supplémentaire de P. Marie) s'explique, d'après cet auteur, par la lésion des cellules des cordons. Brissaud va plus loin : comme au milieu de la zone sclérosée il existe des fibres saines, ces fibres saines seraient précisément celles du faisceau pyramidal, les fibres d'origine cordonale seraient seules dégénérées : la maladie de Charcot n'en reste pas moins un processus systématique au premier chef ; c'est la dégénérescence d'un système constitué par l'ensemble des neurones dont les cellules de cordon sont les centres et dont les fibres courtes du cordon latéral sont les prolongements (Brissaud). Raymond et Hoche admettent, au contraire, que dans la sclérose latérale amyotrophique il y a un triple processus : dégénérescence du neurone moteur cortical et du faisceau pyramidal jusqu'à sa terminaison ; dégénérescence du neurone moteur périphérique des nerfs cérébraux et des nerfs spinaux ; dégénérescence des cellules et des fibres commissurales de l'écorce, du faisceau longitudinal postérieur et des cordons latéraux.

A titre accessoire, signalons la sclérose possible, mais toujours légère et inconstante, des cordons de Goll : on n'y trouve pas de corps granuleux, mais une altération des gaines de myéline avec hyperplasie du tissu interstitiel. D'après Pierre Marie, ces lésions pourraient relever de l'altération des cellules du cordon postérieur situées dans la substance grise. Mais le cordon de Goll ne contient pas de fibres endogènes et la sclérose de ce cordon n'appartient pas à la sclérose latérale amyotrophique ; c'est un phénomène surajouté, sans importance, car la sclérose des cordons de Goll est fréquente chez les cachectiques.

En réalité, dans la maladie de Charcot les faisceaux pyramidaux croisé et direct sont toujours dégénérés, mais ils peuvent l'être à des degrés variables et les fibres d'association des cordons antéro-latéraux le sont également toujours.

Les cornes antérieures de la moelle présentent des lésions identiques à celles des noyaux moteurs du bulbe. Dans leur ensemble, les cornes antérieures sont atrophiées. Des trois groupes cellulaires, les groupes antérieur et antéro-externe sont surtout atteints. C'est à la région cervicale que les lésions atteignent leur maximum (fig. 104) ;

à mesure que l'on étudie des segments de moelle situés plus bas, le nombre des cellules saines augmente, sauf dans les cas, très rares d'ailleurs, où la maladie commence par les membres inférieurs : dans ce cas, c'est au contraire à la moelle lombaire que se trouve le maximum des lésions. Dans les parties les plus atteintes, le plus grand nombre ou même toutes les cellules ont disparu ; à mesure que l'on s'éloigne de ce maximum de lésions, les cellules augmentent de nombre ; mais elles sont petites, atrophiées, arrondies, transformées en blocs amorphes chargés de granulations pigmentaires. Leurs prolongements ont disparu ; le noyau ne prend plus les colorants. La lésion ne se limite pas aux grandes cellules ganglionnaires de la corne antérieure : toutes les cellules nerveuses de cette corne, aussi bien les cellules des cordons antérieur et latéral que les cellules motrices, sont altérées ; toute la corne antérieure est envahie jusqu'à sa base. Étant donné ce fait, que la sclérose borde une grande partie de la corne postérieure, les cellules cordonales de cette corne doivent également participer à l'atrophie.

Les fibres qui cloisonnent la corne antérieure sont atrophiées, raréfiées et forment un réseau infiniment moins riche qu'à l'état normal. Le tissu de la corne antérieure se colore moins bien et contraste par sa pâleur avec la corne postérieure normale. Le tissu interstitiel est proliféré, plus riche en noyaux, et cette lésion paraît parfois être plus prononcée à la partie moyenne de la corne qu'à sa périphérie. Somme toute, les lésions des cornes antérieures sont ici les mêmes que dans la poliomyélite chronique.

Racines antérieures et nerfs périphériques. — Les racines antérieures des nerfs spinaux sont rosées et beaucoup plus grêles qu'à l'état normal ; les mêmes altérations ont été trouvées sur les nerfs crâniens et sur les nerfs périphériques (Charcot, Debove, Gombault, Dejerine, Joffroy et Achard), proportionnellement aux altérations de leurs noyaux d'origine. Les gaines de myéline se fragmentent en boules de plus en plus petites ; les noyaux de la gaine de Schwann prolifèrent ; la myéline disparaît, ainsi que le cylindraxe, et du tube nerveux il ne reste plus qu'une gaine vide. On peut suivre la lésion jusque dans les filets nerveux intra-musculaires qui sont réduits parfois à un cordon scléreux. Lubimoff n'a trouvé aucune altération dans les ganglions du grand sympathique.

Muscles. — Les muscles sont très altérés. La striation transversale disparaît, les noyaux prolifèrent, les fibres passent par les différentes périodes de l'atrophie simple, puis disparaissent. Parfois il existe un léger degré d'adipose interstitielle, et le tissu interfasciculaire est plus ou moins épaissi. Ces lésions se montrent non seulement sur les muscles des membres, mais aussi sur ceux de la langue.

Nature de l'affection. — La sclérose latérale amyotrophique est une affection systématique du système nerveux moteur dans ses deux neurones constitutifs. Si tous les auteurs s'accordent à reconnaître la

poliomyélite dans la lésion du second neurone, ils sont loin d'être d'accord sur la dégénérescence du premier neurone.

Pour Charcot, il y aurait dans la sclérose latérale amyotrophique un double processus : 1° un processus de poliomyélite chronique admis par tous les auteurs; 2° une lésion atrophique de la corticalité cérébrale d'où dépend la dégénérescence des cordons latéraux. A cette opinion, on a objecté que la lésion du faisceau pyramidal n'est pas absolument comparable à la dégénérescence secondaire consécutive à une lésion cérébrale. L'intégrité relative du faisceau moteur dans son trajet intra-cérébral, le maximum de la lésion au niveau du renflement cervical, semblent tout d'abord peu favorables à la théorie de Charcot. Contre cette théorie, on pourrait encore invoquer la topographie de la lésion : elle ne se limite pas exactement au faisceau pyramidal, mais envahit plus ou moins complètement toute l'étendue du faisceau antéro-latéral.

Raymond admet que les neurones moteurs périphérique et central sont touchés conjointement, et c'est à leur confluence que la lésion atteint son maximum d'intensité. La dégénérescence du neurone périphérique atteint son maximum à l'origine du neurone dans le corps cellulaire et se propage de là vers la périphérie; la dégénérescence du neurone moteur central atteint au contraire son maximum vers l'extrémité terminale du neurone et se propage dans le sens centripète : c'est une dégénérescence ascendante. Probst admet aussi une lésion des deux neurones moteurs, qui seraient frappés simultanément.

Pour Brissaud, la lésion des cordons latéraux n'est pas l'expression d'une dégénérescence des neurones centraux : elle résulte exclusivement de la dégénérescence systématique des neurones intercalaires (cellules du cordon latéral ou fibres commissurales courtes de Bouchard). La topographie des fibres cordonales correspondrait exactement avec la topographie de la dégénérescence des faisceaux blancs; quand les cellules des cordons antérieurs sont envahies, le faisceau de Türck présenterait également des traces de dégénérescence. L'abondance des neurones intercalaires aux renflements lombaire et cervical et au bulbe explique la prédominance de la lésion des cordons blancs à ce niveau; l'absence de ces neurones intercalaires dans le cerveau explique l'intégrité habituelle de ces régions. Si le cortex présente des lésions, c est qu'il possède des neurones d'association qui peuvent aussi être envahis (Brissaud).

Cette opinion de Brissaud est infirmée par les faits. La dégénérescence des faisceaux pyramidaux dans la maladie de Charcot est pour nous indiscutable, car nous l'y avons toujours rencontrée. Dans cette affection, en effet, les pyramides bulbaires peuvent être plus ou moins sclérosées, mais elles le sont toujours. Or, dans les pyramides, il n'y a pas de fibres provenant de neurones intercalaires; les fibres qui les constituent sont *uniquement* des fibres de projection corticale rolandique. La dégénérescence totale de la pyramide à la suite de

lésion corticale chez l'adulte, son agénésie complète dans le cas de lésion corticale ou sous-corticale remontant à la vie intra-utérine ou aux premiers mois après la naissance, le démontrent surabondamment.

Quant au rôle joué dans la topographie de la sclérose par la dégénérescence des cellules cordonales (neurones intercalaires), ce rôle est de toute évidence, aussi bien dans la maladie de Charcot que dans la poliomyélite antérieure chronique. Il suffit de comparer des préparations de l'une et de l'autre affection, pour voir la différence énorme qui existe tant au point de vue de l'étendue que de la topographie de la sclérose, et cependant, dans les deux cas, les lésions cellulaires sont les mêmes — cellules radiculaires et cellules des cordons — et partant, les fibres radiculaires et les fibres d'origine cordonale ou d'association sont également dégénérées. Or, dans la poliomyélite chronique, les champs des faisceaux pyramidaux direct et croisé sont absolument intacts (fig. 103 et 104), et c'est cette intégrité du système pyramidal qui est la caractéristique de la poliomyélite chronique et qui la différencie anatomiquement d'avec la maladie de Charcot.

Grasset (1), considérant surtout dans la maladie de Charcot l'élément sclérose, refuse d'en faire une maladie à part, distincte des autres scléroses, et la fait rentrer dans ce grand chapitre des scléroses multiples, disséminées (diathèse fibreuse de Debove, polysclérose viscérale, parasclérose de Letulle). Relevant chez les malades des altérations scléreuses des autres organes, et les comparant à la sclérose médullaire, il voit dans la maladie de Charcot une sclérose multiple disséminée à foyers multiples, dont un, médullaire, est la lésion de la sclérose latérale amyotrophique. Cette théorie ne peut pas être admise, car il s'agit ici d'une sclérose systématique, et du reste, bon nombre de sujets qui en sont atteints ne sont nullement des polyscléreux.

Quel est le point de départ de ces lésions? Peut-on incriminer une lésion vasculaire primitive? Vulpian rejette cette opinion, qui cadre mal, en effet, avec la systématisation si nette de l'affection, et à laquelle cependant P. Marie accorde une certaine importance.

On voit combien nous sommes peu renseignés sur la nature de cette affection, que certains auteurs ont voulu ranger dans les maladies d'évolution. Mais ce qui est bien établi aujourd'hui, c'est que la sclérose latérale amyotrophique est une dégénérescence primitive du neurone moteur central, du neurone moteur médullaire, et des cellules cordonales des cornes antérieures. La dégénération est la première en date, et la sclérose est une réaction secondaire commandée par la disparition des éléments parenchymateux.

Rapports de la paralysie glosso-labio-laryngée et de la sclérose latérale amyotrophique. — Ainsi que l'a montré l'un de nous en 1883 (2),

(1) Grasset, Cliniques, III, p. 349.

(2) J. Dejerine, Etude anatomique et clinique sur la paralysie labio-glosso-laryngée, *Arch. de phy.*, 1883.

dans la paralysie glosso-labio-laryngée de Duchenne, la lésion n'est pas localisée aux noyaux bulbaires, car il existe une sclérose très nette des pyramides bulbaires : la paralysie bulbaire de Duchenne est en quelque sorte une sclérose pyramidale amyotrophique à marche descendante (Dejerine). En effet, sauf le cas de Reinhold (1890), qui du reste n'est pas absolument démonstratif, il n'existe pas d'autopsie de paralysie labio-glosso-laryngée avec intégrité du faisceau pyramidal. Le cas de Remak (1892), cité par quelques auteurs comme paralysie bulbaire avec intégrité des faisceaux pyramidaux, n'appartient pas à la paralysie glosso-labio-laryngée de Duchenne, car dans ce cas le facial supérieur était aussi pris que l'inférieur, et les releveurs des paupières étaient paralysés : ce sont des symptômes qu'on rencontre dans la poliencéphalite et non dans l'affection décrite par Duchenne. En résumé, la paralysie bulbaire de Duchenne peut se rencontrer dans deux conditions : ou bien elle évolue pour son propre compte, c'est la forme classique, celle qu'a décrite Duchenne; ou bien elle survient au cours de la sclérose latérale amyotrophique. Dans les deux cas, la lésion des noyaux bulbaires est la même et il y a participation du faisceau pyramidal ; ce qui le démontre, c'est que, chez les malades qui présentent le tableau clinique pur de la paralysie bulbaire, les réflexes tendineux sont exagérés : il y a donc, par conséquent, irritation du faisceau pyramidal, état de contracture latente. Au contraire, la poliomyélite chronique ne se termine pas par paralysie bulbaire. C'est là encore une particularité indiquant l'union intime existant entre la maladie de Charcot d'une part et la paralysie labio-glosso-laryngée de Duchenne d'autre part.

SYMPTOMATOLOGIE. — La symptomatologie est dominée par l'atrophie musculaire et la parésie spasmodique : c'est la symptomatologie de la poliomyélite antérieure chronique d'Aran-Duchenne, avec l'adjonction de la paralysie et de la contracture.

La maladie peut présenter plusieurs modes de début, suivant le siège primitif des lésions. Parfois elle commence par les membres inférieurs ; la contracture qui apparaît dès le début enraidit les membres ; les articulations perdent leur souplesse, la pointe du pied traîne sur le sol : la paraplégie spasmodique est le premier symptôme de la maladie. Cette forme de début est de beaucoup la plus rare. D'autres fois, ainsi qu'il nous a été donné d'en observer deux exemples, l'atrophie commence par les muscles de la racine des membres supérieurs — type scapulo-huméral — et ce n'est que plus tard que les extenseurs du poignet et des doigts, puis les fléchisseurs et enfin les muscles de la main se prennent à leur tour. Plus souvent ce sont des accidents de paralysie labio-glosso-laryngée qui ouvrent la scène : l'atrophie envahit d'abord les noyaux bulbaires; la langue se paralyse et s'atrophie ; le voile du palais pend inerte et les troubles de la déglutition ouvrent la scène. Mais la forme de beaucoup la plus

fréquente est celle dans laquelle le début a lieu dans les petits muscles de la main. Le malade éprouve des frémissements, des engourdissements dans la main qui devient raide, faible et par cela même inhabile; en même temps il s'aperçoit que sa main maigrit, l'éminence thénar disparaît et dès le début se trouvent ainsi constitués les deux phénomènes capitaux de la maladie : l'atrophie musculaire et la paralysie spasmodique. Quelle que soit du reste la topographie présentée par l'atrophie, il est toujours facile de voir qu'elle est d'ordre radiculaire.

L'atrophie musculaire se développe d'une façon progressive, mais

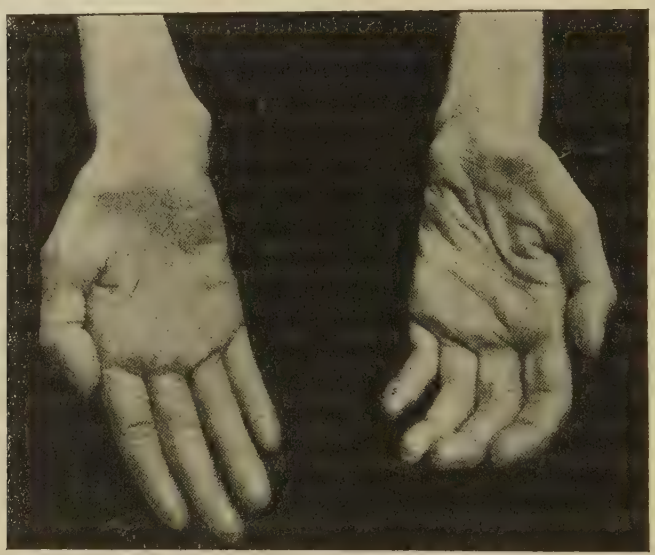

Fig. 106 et 107. — Mains simiennes dans la sclérose latérale amyotrophique. La main droite représente la main dite *squelettique*. Malade de la figure 108.

assez rapidement, et attire très vite l'attention du malade. Sa topographie est radiculaire, elle débute par les petits muscles des mains et des doigts. Le court abducteur du pouce disparaît le premier, laissant à sa place une encoche ; le premier métacarpien fait un relief très apparent. Fibre par fibre, faisceau par faisceau, l'atrophie envahit les muscles de l'éminence thénar, de l'éminence hypothénar et les interosseux : le premier métacarpien se reporte en arrière sur le plan des autres métacarpiens. Tout comme dans la poliomyélite antérieure chronique, les saillies et méplats de la paume de la main se nivellent et disparaissent; la première phalange des doigts se met en extension sur le métacarpien, tandis que les deuxième et troisième phalange se fléchissent vers la paume de la main (déformation en griffe). Les muscles en voie d'atrophie sont le siège de contractions fibrillaires très accentuées; lorsque l'atrophie marche très rapidement et envahit

simultanément extenseurs et fléchisseurs, la main prend l'aspect squelettique (fig. 106 et 107) ; les attitudes vicieuses par rétractions fibro-tendineuses n'ont pas le temps de se produire.

Abstraction faite de la rapidité de l'évolution, la forme et le mode d'invasion de l'atrophie sont tellement comparables à celles de la poliomyélite antérieure chronique, qu'il n'y a pas lieu d'insister.

A l'atrophie musculaire se joint la paralysie. Celle-ci ne dépend pas uniquement de l'atrophie. Si les deux phénomènes évoluent simultanément, ils ne sont pas intimement liés. Il ne s'agit pas ici d'une paralysie par atrophie, mais d'une paralysie avec atrophie, la paralysie relevant de l'altération du faisceau pyramidal et l'atrophie de la lésion cellulaire. Cette paralysie n'est jamais flasque, mais toujours spasmodique. Précédée de crampes, de raideurs passagères, la contracture apparaît de bonne heure, et lorsqu'elle est très marquée peut maintenir les membres dans une attitude fixe.

Fig. 108. — Sclérose latérale amyotrophique à marche très lente, chez une femme de quarante-trois ans. Début de l'affection il y a six ans (Salpêtrière, 1898). Actuellement (1901), neuf ans après le début, les muscles des membres inférieurs sont encore intacts, et bien que l'atrophie ait gagné les muscles des épaules et du dos, il n'existe aucun symptôme de paralysie bulbaire. Exagération marquée des réflexes patellaires, avec phénomène du pied.

De la main l'atrophie remonte sur l'avant-bras, faisant disparaître tous les muscles. Bientôt les bras sont pris, ainsi que les muscles de l'épaule et du cou (fig. 108). A cette période le bras est accolé au corps, l'avant-bras fléchi et en pronation, le poignet fléchi, les doigts recroquevillés dans la paume de la main. Les mouvements spontanés sont très limités et variables du reste, suivant l'étendue de l'atrophie et de la paralysie : l'opposition du pouce, l'extension complète des doigts deviennent impossibles ; puis bientôt tous les segments du membre s'immobilisent en position vicieuse. La contracture oppose une résistance aux mouvements passifs, variable suivant le degré de l'atrophie.

Les réflexes tendineux du poignet et du triceps sont exagérés, ainsi que tous les réflexes tendineux : de la rotule, du tendon

d'Achille, de la mâchoire. L'exagération des réflexes tendineux commence dès le début de la maladie, parfois même avant l'atrophie, et elle en constitue un des premiers symptômes et des plus importants. Elle est parfois tellement prononcée, que la percussion du tendon d'Achille provoque une véritable trépidation épileptoïde des membres inférieurs.

Babinski (1), Schäfer (2) ont observé le phénomène des orteils ou réflexe de Babinski.

Sur les muscles atteints, l'excitabilité électrique, galvanique et faradique est le plus souvent diminuée. La réaction de dégénérescence ne se montre en général que sur peu de muscles et est souvent peu nette. L'atrophie, en effet, détruit les muscles faisceau par faisceau. Tant qu'il reste dans le muscle assez de fibres saines pour répondre au courant électrique, la réaction de dégénérescence n'apparaît pas; ce n'est qu'après disparition du plus grand nombre des cellules présidant à la motilité et à la nutrition du muscle que la réaction de dégénérescence apparaît.

Les deux membres supérieurs sont pris simultanément ou presque simultanément, de sorte que, après quelques mois de maladie, l'atrophie musculaire est symétrique et la paralysie égale des deux côtés.

Les membres inférieurs restent très longtemps indemnes; souvent même ils peuvent rester tels pendant toute la durée de la maladie. Exceptionnellement, l'affection peut débuter par eux. Alors l'atrophie passe au second plan et la spasmodicité prend la première place. Étendus et rigides avec tendance à l'adduction, les membres inférieurs sont accolés, les genoux en contact. Les articulations ne peuvent se fléchir, les pieds ne peuvent se décoller du sol; le malade s'avance par un mouvement du bassin, en frottant la pointe du pied sur le sol, et les pieds plus écartés que normalement. Les pas sont petits, le corps est agité d'une sorte de tremblement. La démarche est celle de la paraplégie spasmodique. Les réflexes rotuliens et du tendon d'Achille sont exagérés. On constate également l'existence du phénomène du pied.

Chez d'autres malades, les symptômes paréto-spasmodiques passent au second plan et s'effacent devant l'atrophie musculaire. En somme, les deux éléments fondamentaux de l'affection, l'élément paréto-spasmodique et l'élément atrophique, donnent au tableau clinique des aspects assez variés suivant leur degré relatif d'intensité. La même réflexion s'applique aux membres supérieurs.

Les *phénomènes bulbaires*, qui peuvent marquer le début de l'affection, ne font pas défaut à une période avancée. La paralysie et l'atrophie de la langue apparaissent tout d'abord. La langue est le siège de mouvements fibrillaires ou fasciculaires précoces, parfois

(1) Babinski, *Sem. méd.*, 1898.
(2) Schäfer, *Neurol. Centralbl.*, 1899, p. 585.

assez violents pour déterminer des mouvements de protusion; plus tard elle est réduite, amincie sur ses bords : l'atrophie des muscles plisse la muqueuse devenue trop large, et donne à la surface de la langue un aspect vallonné qui rappelle celui des circonvolutions cérébrales aplaties. Les mouvements de latéralité et l'élévation de la pointe deviennent difficiles, puis impossibles; peu à peu la langue s'affaisse, s'immobilise derrière les arcades dentaires et se colle sur le plancher de la bouche.

Le voile du palais paralysé pend flasque et immobile; à une période avancée, ses piliers ne sont plus représentés que par de

Fig. 109 et 110. — Paralysie labio-glosso-laryngée, chez une femme de quarante-deux ans. Dans la figure de gauche représentant la face au repos, le facies pleurard est très net. Dans la figure de droite la malade est représentée quand elle rit — rire transversal. — Intégrité de la musculature et de la force des quatre membres. Exagération marquée des réflexes olécrâniens, patellaires et massétérins (Bicêtre, 1893).

minces voiles membraneux: pendant les grands efforts respiratoires, pendant la phonation, il est inerte; les muscles du pharynx et de l'œsophage dans sa partie supérieure sont également pris.

Lorsque le facial inférieur est envahi, l'orbiculaire des lèvres se paralyse d'habitude le premier et progressivement; les muscles carré du menton, triangulaire, les muscles de la houppe du menton se prennent à leur tour ou simultanément. Les lèvres, soumises à l'action prédominante des muscles qui meuvent les commissures et qui agissent sur la lèvre supérieure, se séparent; la bouche reste entr'ouverte et s'élargit; la lèvre supérieure, tirée par ses élévateurs, remonte et découvre même les arcades dentaires; la lèvre inférieure est projetée en avant, tombante, le malade ne peut ni siffler, ni souffler, ni faire la moue; la physionomie prend un air pleurard (fig. 109 et 110). Les muscles innervés par le facial supérieur sont toujours respectés. Les muscles masticateurs ne sont pas épargnés, la fosse massétérine se creuse; on peut s'assurer qu'ils ne fonc-

tionnent plus, ou du moins très incomplètement, en introduisant un doigt entre les mâchoires ; les mouvements d'élévation et d'abaissement de la mâchoire inférieure, les mouvements de diduction disparaissent progressivement.

L'examen laryngoscopique permet de se rendre compte de l'atrophie et de la paralysie des cordes vocales.

La *parole* est gravement compromise ; suivant que la paralysie frappe davantage les muscles de la langue, ou du voile du palais, ou des lèvres, le malade éprouve plus de difficultés à prononcer telles ou telles consonnes ; la parole devient nasonnée, puis progressivement inintelligible ; elle se réduit alors à un grognement sourd, inarticulé, qui disparaît à son tour, de sorte que le malade est successivement un dysarthrique, un anarthrique et un aphonique.

La *déglutition* est profondément troublée du fait de la paralysie de la langue, du voile du palais, des constricteurs du pharynx. Tout d'abord les aliments liquides sont difficilement avalés, puis c'est le tour des aliments solides ; la déglutition des aliments demi-liquides ou des potages est seule possible. Le malade est obligé d'incliner la tête en arrière pour faire pénétrer les aliments dans les voies digestives ; mais les voies aériennes étant mal protégées, ceux-ci s'y engagent en partie ou refluent par les fosses nasales ; ou bien ils s'accumulent entre les arcades dentaires et les joues, et le malade doit les pousser avec ses doigts.

La salive s'écoule continuellement et en grande abondance : cependant, chez quelques sujets, elle est tellement gluante et visqueuse qu'elle adhère aux muqueuses, et le malade doit la détacher fréquemment.

Les troubles de la mastication et de la déglutition rendent l'alimentation des plus difficiles. Le réflexe massétérin est exagéré, le réflexe pharyngien tend à disparaître.

Avec les progrès de la maladie, le pneumogastrique et les muscles de Reissessen sont à leur tour envahis. La gêne respiratoire constante est entrecoupée d'accès d'étouffement ; mais les troubles respiratoires peuvent résulter de la paralysie et de l'atrophie du diaphragme et des muscles intercostaux ; le cœur accélère ses battements, qui deviennent fous et irréguliers ; les syncopes sont fréquentes. La paralysie du diaphragme ne survient généralement, dans la forme ordinaire ou ascendante de la maladie, qu'après que les membres supérieurs sont décharnés, lorsque l'atrophie cellulaire, après avoir détruit les centres trophiques des membres supérieurs (première dorsale, huitième, septième, sixième, cinquième cervicales), gagne le centre trophique du diaphragme (quatrième cervicale). Les voies aériennes, mal protégées, sont accessibles aux aliments et aux germes infectants : d'où la pneumonie de déglutition et les infections terminales des poumons.

Pendant toute la maladie, les sphincters restent intacts. Il n'existe aucun trouble de la sensibilité sensitive et sensorielle ; exception-

nellement, on a signalé quelques fourmillements et quelques douleurs.

Les fonctions psychiques ne sont pas altérées, et le malade assiste à sa déchéance et à sa lente agonie. Cependant on constate souvent une tendance au rire et surtout au pleurer.

ÉVOLUTION. — Le début par les membres supérieurs est de beaucoup le plus fréquent; secondairement les noyaux bubaires se prennent et le malade meurt de paralysie labio-glosso-laryngée. L'affection peut aussi commencer par les phénomènes bulbaires et le tableau clinique est d'emblée celui de la *paralysie labio-glosso-laryngée*, qui en réalité ne constitue pas une entité morbide, mais bien une forme clinique de la sclérose latérale amyotrophique avec laquelle elle se confond anatomiquement et cliniquement. Beaucoup moins souvent la maladie débute par les muscles de l'épaule (type scapulo-huméral). Le début par les membres inférieurs est de beaucoup le plus rare. Florand et Blumenthal l'ont vue revêtir le type hémiplégique. Enfin, à côté des formes types, il existe encore des formes atténuées.

La marche est progressive; sa durée est en réalité assez variable. Certaines formes rapides aboutissent à la mort dans l'espace de six mois ; le plus souvent, la maladie n'évolue qu'en dix-huit mois à deux ans, plus rarement en quatre ans et au delà (formes lentes). Chez une malade du service de l'un de nous (fig. 108), l'affection dure depuis neuf ans. Florand cite un malade chez lequel l'affection évoluait depuis dix ans. En présence de durées aussi longues, on doit admettre, à côté de la forme aiguë et subaiguë, une forme chronique. La forme paraplégique est une des plus lentes; les formes bulbaires mettent rapidement en jeu l'existence.

A une période avancée de la maladie, quand l'atrophie est devenue excessive, et qu'il ne reste plus de muscles, la contracture et les réflexes disparaissent, mais il est rare que ces derniers fassent défaut complètement dans la forme à marche lente. Les déformations et les attitudes vicieuses, conséquences de l'atrophie, peuvent devenir fixes par suite des rétractions fibro-tendineuses, mais ces dernières ne sont pas constantes.

La mort est souvent la conséquence des troubles bulbaires, soit par l'exagération des phénomènes laryngés : le malade succombe alors à une crise d'étouffement ; soit par arrêt du cœur, soit enfin par broncho-pneumonie ou par asphyxie, à la suite de la pénétration des aliments dans les voies aériennes. D'autres fois le malade se cachectise peu à peu, du fait de son alimentation défectueuse et de son abondante salivation.

PRONOSTIC. — Le pronostic est fatal. L'envahissement du bulbe, annoncé par les troubles de la parole, de la déglutition, les contrac-

tions fibrillaires de la langue, aggrave immédiatement la situation. Les troubles cardiaques sont encore d'un pronostic plus grave et annoncent l'imminence de la fin.

DIAGNOSTIC. — Les principaux caractères cliniques de la sclérose latérale amyotrophique sont : l'atrophie musculaire type Aran-Duchenne, plus rarement scapulo-huméral, la parésie spasmodique, l'exagération des réflexes et la contracture, la symétrie de l'atrophie, l'extension aux muscles innervés par les noyaux bulbaires, l'intégrité de la sensibilité, la marche relativement rapide dans la plupart des cas.

Le diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique est donc facile.

La contracture et l'exagération des réflexes tendineux élimineront immédiatement les atrophies musculaires où les réflexes sont abolis ou affaiblis : *atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne* par poliomyélite chronique, *polynévrite, myopathie.* Mais il est d'autres atrophies musculaires où les réflexes sont exagérés.

La *syringomyélie* se distingue par la dissociation des sensibilités et la présence dans un certain nombre de cas de panaris avec chute des ongles et des phalanges.

Lorsque la syringomyélie s'accompagne de contracture soit seulement des membres inférieurs, soit des quatre membres et de la nuque, le diagnostic est également facile, étant donnés les troubles de la sensibilité.

L'histoire de la maladie et sa marche moins envahissante, l'examen des articulations, permettent de différencier les amyotrophies consécutives aux *arthrites.*

Le *rhumatisme chronique* est facile à reconnaître lorsqu'il se complique d'atrophie des petits muscles de la main. L'existence de douleurs et de craquements articulaires, les déformations, les troubles trophiques cutanés sont caractéristiques.

A une période avancée de la maladie, alors qu'en raison de la disparition des muscles les réflexes sont abolis, le diagnostic avec l'*atrophie musculaire Aran-Duchenne* doit être établi. L'évolution plus rapide des accidents dans la maladie de Charcot n'est pas un criterium suffisant, car dans certains cas elle peut avoir une évolution très lente d'une part, et d'autre part il existe des formes de poliomyélite antérieure à marche subaiguë. Le diagnostic sera basé sur deux éléments : 1° l'état des réflexes tendineux qui à égalité d'atrophie sont toujours beaucoup moins altérés dans la sclérose latérale amyotrophique que dans la poliomyélite chronique. Dans la première affection non seulement ils sont conservés dans des muscles très atrophiés, mais ils sont encore souvent dans ce cas exagérés; 2° l'existence de la paralysie labio-glosso-laryngée qui est propre à la maladie de Charcot, car elle ne s'observe pas dans la poliomyélite chronique.

L'*atrophie musculaire type Charcot-Marie* débute par les membres inférieurs et entraîne l'abolition des réflexes.

Le type *scapulo-huméral* de la sclérose latérale amyotrophique est facile à différencier du type *scapulo-huméral* d'origine myopathique, dans lequel la contracture, l'exagération des réflexes tendineux et la réaction de dégénérescence font défaut.

Dans la myopathie enfin, le début dans l'âge adulte est rare.

En présence de la *forme bulbaire*, on pourrait penser à l'existence d'une *myopathie facio-scapulo-humérale type Landouzy-Dejerine.* L'anamnèse, le début de l'affection dans l'enfance et par la face, la marche lente, ne laisseraient pas commettre l'erreur. Les deux facies ne sont d'ailleurs pas identiques. Chez le myopathique, les lèvres sont renversées en dehors; les orbiculaires des paupières sont pris et ne peuvent recouvrir les globes oculaires, tandis que, dans l'affection qui nous occupe, le facial supérieur est toujours respecté; enfin, chez les myopathiques, la paralysie de la langue avec atrophie est exceptionnelle, elle a été signalée cependant par Landouzy et Dejerine, Erb, Bouveret. On a même signalé exceptionnellement chez les myopathiques l'existence de la paralysie bulbaire (Hoffmann). Le diagnostic est cependant facile, étant donnés les caractères de l'atrophie myopathique, l'absence de contracture et d'exagération des réflexes tendineux.

La *paralysie pseudo-bulbaire* s'installe souvent par un ou plusieurs ictus; même quand ceux-ci manquent, elle se distingue par l'absence de toute amyotrophie et de contractions fibrillaires.

La *paralysie bulbaire asthénique* se traduit par des phénomènes bulbaires, des paralysies oculaires et une paralysie faciale totale. En outre il n'y a pas d'atrophie musculaire et la paralysie est variable dans son intensité.

Dans la *paralysie bulbaire familiale*, il s'agit de symptômes bulbaires avec participation du facial supérieur et du releveur des paupières, se développant dans le jeune âge et offrant presque toujours le caractère de se présenter chez plusieurs enfants d'une même famille.

On a observé des faits dans lesquels des accidents plus ou moins analogues à ceux de la paralysie glosso-labio-laryngée étaient la conséquence d'exsudats méningés de la base comprimant les nerfs bulbaires, mais ici la symétrie des symptômes est beaucoup moins nette, et il est rare que la paralysie se localise seulement dans le domaine de ces nerfs. Ces exsudats sont d'ordinaire de nature syphilitique et le traitement spécifique peut alors lever toute hésitation.

Lorsque la sclérose latérale amyotrophique débute par les membres inférieurs, elle évolue sous la forme de paraplégie spasmodique et peut simuler un certain nombre d'affections.

La *myélite* dite *transverse*, d'origine syphilitique, s'accompagne de

troubles des sphincters, d'altérations de la sensibilité; l'atrophie musculaire fait défaut dans les membres inférieurs. Le *mal de Pott* se reconnaît aux douleurs pseudo-névralgiques, aux troubles des sphincters, à l'immobilisation du rachis, à la douleur localisée à certaines vertèbres, à l'absence d'atrophie musculaire; dans quelques cas, à la cyphose, la gibbosité.

La *compression de la moelle* débute par des douleurs violentes sur le trajet des racines postérieures comprimées : elle donne lieu à des troubles des sphincters, de la sensibilité, etc.

La *sclérose en plaques* peut être parfois plus difficile à différencier. Dans la forme classique, avec le nystagmus, les troubles de la parole, le tremblement, il n'y a pas d'hésitation possible. Mais, dans ses formes frustes, la sclérose en plaques prend l'aspect de la paraplégie spasmodique, soit des deux membres inférieurs soit des quatre membres. Dans certains cas avec atrophie musculaire très accusée,le diagnostic peut être très délicat. Cependant, dans la sclérose en plaques la contracture est beaucoup plus intense et persiste malgré l'atrophie extrême des muscles, tandis que dans la maladie de Charcot elle diminue parallèlement à la fonte de ces derniers.

Le *tabes dorsal spasmodique* se reconnaît à son évolution plus lente, à l'absence complète d'atrophie et de phénomènes bulbaires.

TRAITEMENT. — La thérapeutique de la sclérose latérale amyotrophique est des plus ingrates. On a essayé sans succès l'emploi du nitrate d'argent, du phosphate de zinc, de l'iodure de potassium.

L'électrisation doit être rejetée, on risque avec les courants faradiques d'exagérer la contracture. On peut à la rigueur employer les courants continus extrêmement faibles et d'une durée très courte.

En cas d'impossibilité de la déglutition, il faut avoir recours aux lavements alimentaires ou à l'alimentation par la sonde.

TABES.

HISTORIQUE. — A Duchenne (de Boulogne) (1858) (1) revient le mérite incontestable d'avoir débrouillé, dans le chaos des paraplégies et des paralysies, l'entité morbide qu'il a baptisée du nom d'*ataxie locomotrice progressive*, et dont les caractères fondamentaux sont : « l'abolition progressive de la coordination des mouvements et la paralysie apparente, contrastant avec l'intégrité de la force musculaire ». Certes, avant lui, quelques observations de cette affection avaient été publiées, mais aucune n'avait mis en lumière les caractères si particuliers de la maladie.

Le nom d'*ataxie locomotrice progressive* ne le satisfaisait qu'à

(1) Duchenne (de Boulogne), *Arch. gén. de méd.*, décembre 1858, janvier, février, mars 1859.

moitié, car « le nom d'une maladie tiré de la symptomatologie est inévitablement toujours mauvais ou insuffisant » : il n'a pas d'ailleurs prévalu, et le nom de *tabes dorsalis*, sous lequel Romberg (1) avait décrit une affection dont l'ataxie locomotrice se rapproche par un grand nombre de symptômes, lui fut préféré ; ce nom, sous lequel on décrit le plus habituellement cette affection, n'est pas beaucoup plus heureux, car par sa signification exacte : « consomption », il s'applique à un nombre beaucoup plus considérable de maladies.

La description clinique de Duchenne ne concernait que la forme la plus complète et la plus schématique de l'affection et, par les travaux parus après lui, on sait combien peuvent être multiples les aspects que revêt le *tabes dorsalis* : l'ataxie elle-même, qui était comme le pivot de la description de Duchenne, peut faire défaut, et cependant le diagnostic de *tabes dorsalis* n'en est pas moins affirmé d'une façon certaine, par l'existence de la triade symptomatique, dont la valeur est universellement reconnue : ce sont le signe de Westphal (1877), le signe de Romberg, le signe d'Argyll-Robertson (1869).

La symptomatologie s'est encore enrichie de signes dont les rapports avec l'ataxie locomotrice ont été successivement établis ; tels les crises laryngées (Féréol), les crises gastriques et les arthropathies tabétiques (Charcot), les fractures spontanées (Weir-Mitchell), les atrophies musculaires (Charcot et Pierret, Leyden, Condoleon, Dejerine, Nonne).

Les symptômes signalés par Duchenne ont été eux-mêmes l'objet d'investigations plus approfondies : on connaît mieux aujourd'hui les caractères des anesthésies tabétiques, leur topographie (Hitzig, Lachr), les caractères des troubles viscéraux ; les formes incomplètes, ou tabes frustes de Charcot, sont mieux dépistées.

En anatomie pathologique, de grands progrès ont été également réalisés. Duchenne s'en était rapporté aux premiers résultats obtenus par Charcot et Pierret, qui localisèrent la lésion initiale dans les bandelettes externes, autrement dit dans les faisceaux radiculaires externes. Il a été démontré depuis (Leyden, Dejerine, P. Marie) que les régions médullaires qui dégénèrent dans le tabes, ne sont autres que le prolongement central des racines postérieures atrophiées, de sorte que, actuellement, le tabes ne doit plus être envisagé seulement comme une maladie de la moelle épinière désignée successivement sous les noms de *leucomyélite postérieure*, *sclérose des cordons postérieurs*, mais comme une maladie exogène, une atrophie radiculaire. Les auteurs des travaux les plus récents ont, d'autre part, insisté sur la fréquence des lésions des nerfs périphériques et sur leur importance dans la pathogénie de certains symptômes, tels que les troubles de la sensibilité et l'atrophie musculaire (Westphal, Pierret, Dejerine, Pitres et Vaillard, Nonne).

Si, d'autre part, on n'a pu dissocier d'une façon précise ce qui

(1) Romberg, Lehrbuch der Nervenkrankeiten, 1851.

revient, dans le mécanisme de l'ataxie, soit aux troubles de la sensibilité, soit à la diminution du tonus musculaire — déjà signalée autrefois par Leyden et de nouveau étudiée sous le nom d'*hypotonie* par Fränkel, — soit à l'abolition des réflexes, on sait toutefois, de par la physiologie expérimentale, que la section des racines postérieures entraîne de graves désordres de la coordination.

Pendant plusieurs années, l'étiologie du tabes est restée obscure. Duchenne avait incriminé l'onanisme, la fatigue, les refroidissements : il n'avait fait qu'une allusion discrète à la syphilis; c'est une notion qui a pris une extension considérable dans ces dernières années, et, grâce aux recherches et aux statistiques de Fournier, l'origine syphilitique du tabes s'impose de plus en plus, sans qu'on puisse affirmer, bien que cela paraisse probable, qu'elle doive accaparer toute l'étiologie du tabes. On ignore d'ailleurs d'une façon absolue le *modus agendi* de la syphilis : et l'empirisme n'a encore découvert aucun traitement spécifique. Le tabes est actuellement une maladie incurable ; certes, le médecin peut combattre et atténuer quelques symptômes, mais il n'est pas encore en possession d'une médication puissante et spécifique à opposer au développement du processus morbide.

ÉTIOLOGIE. — Le tabes est plus fréquent chez l'homme que chez la femme, il débute le plus souvent de trente à cinquante ans, rarement en deçà ou au delà de ces deux limites : cependant, quelques rares cas ont été observés dans l'enfance ou l'adolescence, c'est le *tabes juvénile* ; de même on a vu les premiers symptômes du tabes apparaître assez tardivement.

L'étiologie du tabes, jadis obscure et complexe, est aujourd'hui simplifiée : aux agents multiples incriminés, tels que l'alcoolisme, l'arthritisme, l'hérédité, le traumatisme, le froid, l'humidité, la fatigue, les excès sexuels, le coït debout, la masturbation, s'est substituée peu à peu une cause unique : la syphilis. Cette donnée nouvelle a été introduite positivement dans la science en 1876 par Fournier — cet auteur avait retrouvé la syphilis dans les antécédents de 24 tabétiques sur 30; — les statistiques qui ont suivi la sienne en ont démontré toute la justesse. Avant Fournier (1), quelques auteurs, Duchenne entre autres, avaient noté que quelques-uns de leurs malades avaient subi l'infection syphilitique : la même remarque avait été faite par Topinard, Schulze, Marius Carré. Cette notion étiologique n'avait pas échappé à Vulpian, Féréol et Siredey, mais à Fournier revient sans contredit le mérite d'avoir établi le premier une connexion étroite de causalité entre la syphilis et le tabes.

Les arguments que l'on a fait valoir en faveur de l'origine syphilitique du tabes sont les suivants :

(1) A. Fournier, De l'ataxie locomotrice d'origine syphilitique (*Ann. de derm. et de syph.*, 1875-1876).

L'existence de la syphilis affirmée, soit par la présence d'accidents syphilitiques, soit surtout par les antécédents des malades, est relevée chez la grande majorité des tabétiques : 93 p. 100 dans la statistique de Fournier de 1888 (1), 89 p. 100 (Erb), 70 p. 100 (Gowers), 90 p. 100 (Strümpell), 97 p. 100 (Dejerine), 90 p. 100 (Raymond), 100 p. 100 (Quinquaud). Schütz, qui, par comparaison, a recherché la syphilis chez ses malades non tabétiques et chez les tabétiques, l'a trouvée chez les premiers dans 22,17 p. 100 des cas, chez les autres dans 90,35 p. 100. Kuhn trouve la syphilis chez 38,2 p. 100 des hommes tabétiques, 35,1 p. 100 des femmes tabétiques, chez 7,7 p. 100 des hommes non tabétiques, 6,5 p. 100 des femmes non tabétiques.

Si la syphilis n'est pas constamment retrouvée dans les antécédents des tabétiques, il faut remarquer que quelques malades se refusent à avouer leur syphilis ; d'autres, de bonne foi, ne s'en sont pas inquiétés, l'accident primitif ayant consisté en une sorte « d'égratignure » ; pour d'autres enfin, qui ne s'observent pas, l'accident primitif a complètement passé inaperçu : c'est pourquoi la syphilis est plus fréquemment signalée dans les statistiques concernant des individus d'une classe supérieure que chez les gens du peuple, dans les statistiques portant sur les hommes que dans celles portant sur les femmes. Eulenburg a retrouvé la syphilis chez les femmes tabétiques dans la proportion de 18 p. 100, Steuben 46 p. 100, Berger 18 p. 100, Kojewnikoff 63 p. 100, Friederichsen 39,3 p. 100, Redlich 23,4 p. 100, tandis que ce dernier auteur arrive à 65,2 p. 100 pour les hommes.

Cependant Minor a observé le tabes chez des femmes qui étaient toutes syphilitiques ; de même, toutes les tabétiques examinées par Raymond étaient syphilitiques, sauf deux, mais leurs maris l'étaient. D'ailleurs, chez la femme, il faut tenir compte de la syphilis conceptionnelle sur laquelle, au point de vue qui nous occupe, Mœbius et Gowers ont attiré l'attention.

L'origine syphilitique du tabes a soulevé quelques objections ; elle a été combattue par Westphal, Charcot, Virchow, Leyden, Lewin, Tarnowski, Isaak et Koch, Glück ; Storbeck indique une proportion de 58,3 p. 100 de tabétiques non syphilitiques ; on trouverait dans la littérature médicale des statistiques encore moins favorables à l'origine syphilitique du tabes. Les écarts considérables qui existent d'une statistique à l'autre reconnaissent plusieurs causes, parmi lesquelles il faut retenir la tendance doctrinale de celui qui l'a faite, les individus qui lui ont servi de base (hommes ou femmes), les raisons invoquées pour affirmer ou nier la syphilis : depuis que cette maladie est mieux connue et les interrogatoires mieux dirigés, les statistiques se rapprochent davantage de la vérité, et il faut reconnaître qu'elles en accroissent la proportion.

(1) Plus récemment (*Bulletin médical*, 4 décembre 1901), Fournier apporte une nouvelle statistique comprenant 1000 tabétiques : 925, soit 93 p. 100, avaient des antécédents syphilitiques.

L'objection la plus sérieuse qu'on ait faite à l'origine syphilitique du tabes est l'inefficacité du traitement spécifique : cet argument n'a qu'une valeur apparente, car il est d'autres manifestations du tertiarisme qui résistent parfois au mercure et à l'iodure, et, d'autre part, le tabes peut être par sa nature tout différent des autres complications de la syphilis, bien que d'origine syphilitique; c'est pourquoi Fournier (1) le range dans les manifestations parasyphilitiques « qui, pour n'avoir plus rien de syphilitique comme nature, n'en restent pas moins syphilitiques d'origine ».

On objecte encore que le tabes peut survenir, exceptionnellement il est vrai, dans l'enfance ou l'adolescence, c'est-à-dire à un âge auquel la syphilis est rarement contractée : ces cas de tabes juvénile sont au contraire très favorables à l'origine syphilitique du tabes, en ce sens que la syphilis héréditaire est relevée plusieurs fois dans les antécédents de ces malades (Remak, Goldflamm, Strümpell, Gowers, Adler, Mendel, Fournier, etc.). Erb rapporte trois exemples de frères et sœurs tout à la fois tabétiques et syphilitiques héréditaires. En outre, chez les jeunes sujets la localisation primitive de la syphilis peut être extra-génitale, de cause accidentelle.

Quelques auteurs font remarquer que, dans certains pays où la syphilis atteint une très grande fréquence, le tabes est relativement rare ; telle est l'opinion de Grimm et de Glück, du moins pour la Bosnie et l'Herzégovine ; il est possible que la race ait une certaine influence sur l'apparition de cette complication : le tabes serait également rare chez les nègres et les mulâtres; Matignon a constaté le même fait pour les Chinois. Scherb (d'Alger) (2) n'a pas observé un seul cas de tabes chez les Arabes, ce qu'il explique par l'importation récente de la syphilis chez eux et l'absence d'une tare nerveuse héréditaire. Mais d'autres faits tendent à prouver, au contraire, que la fréquence du tabes suit une marche parallèle à celle de la syphilis, et Minor, Korsakow et Kojewnikoff expliquent la rareté du tabes chez les juifs de Russie par la rareté de la syphilis chez eux. Cette opinion n'est pas partagée par Redlich (3) qui sur 72 tabétiques hommes a compté 12 Israélites.

On a cité des cas où la syphilis a été contractée par un tabétique (Pusinelli, Debove, Leloir), mais Redlich fait remarquer que l'observation de Pusinelli est douteuse : pour les autres, on pourrait admettre une réinfection syphilitique, bien que le fait soit exceptionnel.

Virchow tire de l'anatomie pathologique d'autres arguments contre l'origine syphilitique du tabes : à l'autopsie de plusieurs

(1) Fournier, Les affections parasyphilitiques, 1894.

(2) Scherb, De la rareté des accidents nerveux chez les Arabes syphilitiques (*Soc. de neurol. de Paris*, 3 juin 1901).

(3) Redlich, Die Pathologie der tabischen Hinterstrangserkrankung. — *Aus dem Laboratorium von Professor Obersteiner in Wien, 1897.*

tabétiques, il n'a pas rencontré d'altérations viscérales de nature syphilitique et, chez les syphilitiques, il n'a pas trouvé d'altérations de la moelle ; par contre, Westenhöfer a vu des lésions de syphilis sûre ou probable dans 44 p. 100 des autopsies de tabétiques.

En résumé, les objections que l'on a faites à l'origine syphilitique du tabes ne diminuent nullement les résultats des statistiques de Fournier et de Erb ; plusieurs de ces objections peuvent même servir d'arguments en leur faveur. La plus grande fréquence du tabes chez l'homme, l'existence du tabes chez des conjoints sûrement syphilitiques (Erb, Strümpell, Goldflamm, Lührmann, Mendel, Lalou, Souques), viennent encore à leur appui ; de sorte que, sans préciser le *modus agendi* de la syphilis, on ne peut s'empêcher de voir là plus qu'une coïncidence : un rapport de cause à effet.

D'après les statistiques de Fournier et de Erb le tabes débute en général de six à quinze ans après l'accident primitif : Touche a interrogé douze hommes notoirement syphilitiques, chez lesquels le temps qui s'est écoulé entre l'accident primitif et les premiers symptômes du tabes varie de un à vingt-sept ans, avec une moyenne de quinze années pour ces douze cas. Les dates les plus extrêmes de début du tabes constatées par l'un de nous ont été de quatre ans (un cas) et trente-huit ans (un cas) après l'infection. C'est entre trente et quarante-cinq ans qu'apparaissent les premiers symptômes, la syphilis étant le plus habituellement contractée entre vingt et trente ans. Tous les syphilitiques ne deviennent pas tabétiques, et on est en droit de se demander si les syphilis graves d'emblée ou tenaces ne prédisposent pas plus que les syphilis légères à cette complication : cette opinion, soutenue par Leyden et Goldscheider, ne semble pas généralement admise : le nombre des tabétiques chez lesquels la syphilis a été bénigne est même assez élevé. D'un autre côté il faut aussi faire remarquer que la syphilis grave est plutôt rare.

Il est vraisemblable qu'à côté de la syphilis il existe d'autres conditions étiologiques qui favorisent l'éclosion du tabes; au premier rang, quelques auteurs mettent l'hérédité nerveuse : Charcot en faisait la cause principale du tabes, n'accordant à la syphilis qu'une influence pathogénique de second rang, tandis que, pour Fournier, l'hérédité n'agit qu'au titre subordonné de cause prédisposante, la syphilis étant la cause vraie et prépondérante. L'influence de l'hérédité nerveuse est généralement admise (Ballet et Landouzy, Lancereaux, Ferry, Benedikt, Plichon, Borgherini, Rosenblatt, Raymond).

En dehors de ces deux causes : syphilis et hérédité nerveuse associées, il n'en existe pas qui paraisse jouer un rôle aussi considérable dans l'étiologie du tabes. L'influence du refroidissement ou de l'humidité est acceptée par Erb pour un très petit nombre de cas; les excès sexuels, auxquels Hermanides accorde une part assez grande, n'ont jamais engendré le tabes. Le traumatisme a réuni davantage

de suffrages (Klemperer, Pineles, Hitzig, Leyden, Mendel); il existe 11 observations dans lesquelles le traumatisme semble avoir eu une influence réelle sur l'apparition des accidents (6, Klemperer; 2, Hitzig; 2, Erb; 1, Hoffmann) : cinq fois les symptômes se sont d'abord manifestés du côté du traumatisme. Ce dernier représente plutôt, cependant, une circonstance aggravante ou déterminante des accidents tabétiques, que la cause directe de la maladie. La fatigue, les efforts prolongés des membres inférieurs (Löwenfeld, Redlich) ont été également invoqués, mais ils semblent agir à la façon du traumatisme. A l'appui de ces dernières opinions viennent les expériences de Edinger et Helbing (1) : ces auteurs ont soumis des rats à des fatigues et à des travaux prolongés et ils ont constaté au bout de très peu de temps des altérations dans la moelle ; ces altérations, qui étaient beaucoup plus accusées lorsque les animaux avaient été simultanément injectés avec de la pyridine, sont disséminées dans toute la moelle et ne siègent pas exclusivement dans les régions spécialement atteintes par le tabes. Edinger pense que par l'usage certains éléments histologiques subissent un processus de destruction, puis un processus de réparation : c'est ce dernier processus qui ferait défaut dans le tabes.

Si le rôle exact de la syphilis dans la pathogénie du tabes est difficile à préciser, — pour les uns, ce serait une toxine syphilitique qui agirait directement sur les éléments nerveux ; pour les autres ce serait, en outre, l'agent microbien lui-même, — il n'en résulte pas moins que la cause principale est une toxi-infection, et on peut se demander si d'autres infections que la syphilis ne seraient pas susceptibles de se substituer à elle dans l'étiologie du tabes. On a cité des cas qui s'étaient développés à la suite de la diphtérie, mais il est certain qu'il ne s'agissait là que de pseudo-tabes par névrites périphériques. La même explication peut être donnée, pour les cas dont les premiers symptômes sont apparus immédiatement après une maladie infectieuse telle que le typhus et la dysenterie (Eulenburg), le rhumatisme articulaire, le typhus et la diphtérie (Gowers), l'influenza (Vucetic), la malaria, l'état puerpéral (Bernhardt, Mœbius), la blennorragie (Hermanides), à moins que ces infections n'aient précipité l'apparition des accidents chez des individus tout préparés au tabes; mais il n'est nullement démontré qu'elles en aient été la cause réelle. Parmi les intoxications, Redlich cite le saturnisme (2), mais c'est là pour nous une étiologie plus que douteuse.

D'après certains auteurs les individus qui exercent une profession libérale, les prêtres exceptés, apporteraient un contingent important

(1) Edinger et Helbing, Ueber experimentelle Erzeugung tabesartiger Rückenmarkskrankheiten (*Monatschr. für Psych. u. Nerven.*, Bd. III).

(2) Redlich, Tabes dorsalis und chronische Bleivergiftung (*Wien. med. Wochenschr.*, nos 18 et 19, 1897).

dans les statistiques de tabes, et cela sans doute, en raison de la fréquence de la syphilis chez eux. Ce sont là les résultats auxquels conduisent les statistiques faites sur des malades de la clientèle privée, mais qui ne se vérifient pas lorsqu'on examine la clientèle hospitalière dans un grand centre. Le nombre des tabétiques est en effet considérable dans les classes inférieures de la société.

SYMPTOMATOLOGIE. — Ataxie. — Dans la très grande majorité des cas, l'ataxie est plus marquée aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs, qu'à la tête et à la face : l'ataxie du tronc est aussi fréquente que celle des membres inférieurs.

Elle ne se manifeste pas seulement dans les mouvements d'ensemble du corps, mais encore dans les mouvements isolés. Dans l'ataxie, ce sont le choix des muscles, la durée et le moment de leur contraction, la pondération et la mesure de leur énergie, conditions essentielles d'un mouvement bien coordonné, qui sont profondément troublés. Elle augmente sous l'influence de l'occlusion des yeux (Romberg), de l'inattention, de l'émotion, de la fatigue; elle diminue, sous l'influence de l'attention et du contrôle de la vue.

Elle se manifeste dans tous les mouvements. mouvements isolés, mouvements d'ensemble; le mouvement est altéré dans sa direction, dans sa mesure, dans son rythme. Elle est habituellement symétrique, mais peut parfois être plus marquée d'un côté que de l'autre, soit pour le membre supérieur soit pour le membre inférieur. Fournier et d'autres auteurs ont signalé des cas d'hémiataxie.

C'est habituellement pendant la marche que se révèlent les premiers indices de l'ataxie ; elle existe avant que le malade n'en ait conscience, mais un œil ou même une oreille exercés la dépistent aisément : le talonnement appréciable à ces deux sens en est une des premières manifestations.

Il consiste en ce fait que, au moment où le pied doit poser sur le sol, il le frappe brusquement du talon, le *malade talonne*. Chez d'autres malades, les troubles de la marche sont un peu différents : au lieu de marcher suivant une ligne droite, ils festonnent, ils décrivent une ligne brisée, et plus d'un sujet a été mis au courant de son ataxie par les plaisanteries de son entourage qui compare sa démarche à celle d'un homme ivre ! La titubation est due, chez les uns, à ce que le corps se porte trop à droite ou à gauche à chaque temps de la marche; chez d'autres, l'incoordination des jambes en fait seule les frais; au lieu de se porter directement en avant, la jambe se porte trop en dehors, puis elle revient en dedans lorsque le pied se pose sur le sol : *le malade fauche*.

Ces premières ébauches de l'ataxie peuvent même faire défaut et cependant l'affection n'en existe pas moins; c'est alors au médecin de la

faire apparaître par des épreuves, devenues aujourd'hui classiques, dont les principales ont été indiquées par Fournier.

I. On peut en effet faire naître ou accroître l'ataxie en faisant marcher le malade au commandement, en lui faisant faire l'exercice. Le malade étant assis sur une chaise, on lui prescrit de se lever, puis de se mettre en marche, de s'arrêter, de repartir, de revenir sur ses pas, de s'arrêter de nouveau, puis de s'asseoir ; dans ces conditions l'incoordination apparaît dès que l'ataxique se met en mouvement ou change d'attitude. *Première épreuve* : le malade étant assis on le prie de se lever et de se mettre en marche aussitôt levé ; se lève-t-il, le siège ou le corps se portent à droite, puis à gauche, les jambes s'étendent sur les cuisses d'une façon irrégulière, l'une après l'autre, comme par saccades ; se met-il en marche, il hésite, se dirige à droite ou à gauche, les jambes se lèvent maladroitement, il piétine sur place, il est soulevé brusquement sur la pointe des pieds, ou bien il menace de tomber à la renverse ; en tout cas, il intercale une pause, un retard entre le moment où il se lève et celui où il commence à marcher. *Deuxième épreuve* : on fait marcher le malade en le priant de s'arrêter court aussitôt qu'il en recevra le signal ; lorsqu'il entend le mot *halte*, le corps s'incline trop en avant ou en arrière, de sorte que, malgré le commandement, le malade avance ou recule, à moins qu'il ne titube. Il n'est préservé d'une chute que par un de ses pieds qui se porte en avant pour maintenir l'équilibre. *Troisième épreuve* : on lui commande de faire volte-face. Au lieu de pivoter rapidement et correctement sur lui-même il éprouve une gêne, un embarras visible qui se traduit par un arrêt, une indécision d'allure, un mouvement surajouté, quelquefois même par un défaut d'aplomb, un ébranlement d'équilibre, une menace de chute ; les pieds se croisent ou s'écartent d'une façon exagérée, le corps s'incline en avant, en arrière ou de côté ; il fait l'effet d'un individu qui ne sait où il veut aller. Ceci ne s'applique qu'à l'ataxie du début : chez l'incoordonné de longue date, ces épreuves sont l'occasion de désordres indescriptibles et de chutes fréquentes.

Mais « ce sont là, dit Fournier, des réactifs plus sensibles et plus sûrs que le procédé usuel d'exploration de la marche volontaire, cela parce qu'ils imposent au sysième musculaire des mouvements imprévus et soudains, bien plus aptes, à déceler un trouble rudimentaire d'ataxie que les mouvements voulus, prévus et presque automatiques de la locomotion volontaire ».

II. La descente d'un escalier est particulièrement pénible, et tout ataxique que l'on interroge sur les débuts de sa maladie signale comme un des premiers symptômes la difficulté qu'il a éprouvée à descendre et à monter des étages. Il descend lentement et, pendant la descente, au lieu de se laisser tomber alternativement sur chaque pied, comme un individu normal, chaque pied n'aban-

donne la marche qu'après plusieurs hésitations, ou bien il projette ses jambes en avant et en dehors, le corps se penche trop en avant ou en arrière, il doit se cramponner des deux mains à la rampe pour éviter de tomber. L'ascension est un peu moins difficultueuse, mais encore très démonstrative au point de vue de l'incoordination.

III. L'ataxique ne peut rester debout les pieds rapprochés et les yeux fermés : le corps oscille soit en avant, soit en arrière, soit de côté, le malade ne peut, malgré ses efforts, conserver l'immobilité ; l'instabilité de l'équilibre est quelquefois poussée beaucoup plus loin ; le malade écarte ses pieds afin d'élargir la base de surtentation et réacquérir l'équilibre troublé et tente de nouveau de se tenir debout, les talons rapprochés et les yeux fermés, mais les mêmes phénomènes se répètent : c'est la première manifestation du *signe de Romberg*.

IV. Une autre épreuve à laquelle, avec Fournier, il faut attacher une grande importance, est celle de la station sur une jambe ou de l'attitude à cloche-pied. A peine le pied abandonne-t-il le sol que le corps s'incline du même côté ou oscille et le pied retombe aussitôt, il y a impossibilité absolue de se tenir sur une seule jambe ; chez d'autres le maintien de l'équilibre est de courte durée, cette nouvelle attitude engendre des inclinaisons du corps, des oscillations brusques qui forcent le pied soulevé à reprendre immédiatement contact avec le sol.

V. Lorsque l'ataxie est moins avancée, ce n'est que pendant l'occlusion des yeux que l'attitude à cloche-pied est suivie des troubles de l'équilibre. Dans certains cas où le sujet accuse des douleurs fulgurantes surtout, parfois même exclusivement dans un seul membre inférieur, on observe alors que c'est seulement lorsque le malade se tient à cloche-pied sur ce membre que les oscillations ou la chute se produisent (Dejerine).

Tous ces troubles s'exagèrent par l'occlusion des yeux, et c'est à Romberg que revient le mérite d'avoir insisté sur ce fait.

Lorsque l'ataxique ferme les yeux pendant la marche, il dévie aussitôt de la ligne droite, les jambes s'écartent, sont lancées en dehors, la titubation devient extrême ; si la même expérience est faite pendant la station debout, deux éventualités peuvent se produire : ou bien il titube, oscille et finalement tombe, ou bien ses jambes se dérobant il s'effondre tout d'un coup comme une masse. Ce dernier phénomène ne s'observe pas seulement chez les ataxiques déjà très incoordonnés, on peut le trouver chez des individus dont l'incoordination est si peu accusée qu'ils peuvent marcher avec une canne, voire même sans aucune aide. Lorsque l'incoordination est tout à fait à son début, ces conditions ne sont pas suffisantes et il faut tenter la même épreuve, les pieds rapprochés ou dans l'attitude à cloche-pied. L'ataxique raconte d'ailleurs qu'il marche plus difficilement et qu'il a plus de peine à se tenir debout dans l'obscurité ; il perd l'équilibre lorsqu'en

faisant sa toilette il passe la serviette devant ses yeux ou bien lorsqu'il se lève la nuit pour un besoin pressant. L'ensemble des modifications produites dans l'équilibration par l'occlusion des yeux constitue le *signe de Romberg*, mais l'occlusion des yeux n'est pas indispensable et il suffit souvent de commander au malade de regarder en haut, pour que les mêmes troubles aient lieu.

Dès les premiers temps de l'affection, avant toute incoordination motrice, les malades présentent parfois le phénomène décrit par Buzzard sous le nom de *dérobement des jambes*. Étant debout immobile ou en marchant, le sujet sent tout à coup soit une, soit d'habitude ses deux jambes ployer sous lui et tantôt il tombe à terre, tantôt par un effort énergique il arrive à se retenir de tomber. Ce dérobement des jambes ne doit pas être confondu avec un phénomène analogue qui se produit parfois chez les tabétiques, lorsqu'une douleur fulgurante intense parcourt leurs membres inférieurs. Ici la chute est le fait de la douleur, c'est une sorte d'inhibition de la motilité à la suite d'une violente excitation douloureuse.

A un degré plus avancé, la démarche de l'ataxique est typique : les membres inférieurs sont écartés, chaque jambe est lancée comme celle d'un pantin et retombe lourdement sur le sol, le corps est voûté, la tête inclinée en avant, le regard fixé sur le sol et sur les pieds, le corps s'incline latéralement, on dirait une sorte de dandinement. Appuyé sur une canne ou sur un bras, l'ataxique conserve encore une certaine cadence et de la mesure ; mais, abandonné à lui-même, il devient incapable d'avancer, les pieds semblent collés au sol, ou bien, perdant toute cadence et toute mesure, il lance ses jambes avec une extrême violence, soit en avant, soit en arrière, soit de côté, il recule au lieu d'avancer, les jambes s'entre-croisent, les pieds s'entrechoquent. Chez quelques-uns, c'est au moment où le pied repose sur le sol que se manifestent les plus grands désordres de l'équilibre et de la coordination. La marche n'est plus, chez l'ataxique, un acte automatique ou réflexe, elle devient peu à peu un acte conscient et voulu, toute l'attention du malade se concentre sur elle et une vigilance continuelle lui est indispensable : aussi l'ataxique marche-t-il la tête inclinée en avant et en bas : par la vue il mesure ses efforts et il en surveille les résultats. Au repos, les membres inférieurs sont en abduction et en rotation externe, la pointe du pied dirigée en dehors, les genoux sont fortement inclinés en arrière, le tronc est voûté, l'ensemble du corps décrit un arc de cercle dont la concavité regarde en avant ; l'immobilité est de courte durée, tout à coup c'est un genou qui plie, ou un pied qui tourne, ou le corps qui se soulève sur les pointes ; alors, dans le but de reprendre l'équilibre, réapparaît une série de mouvements incoordonnés, et l'agrippement aux objets environnants est le plus sûr moyen d'éviter une chute.

Enfin, à un degré extrême, la station debout et la marche sont

devenues complètement impossibles; le malade est confiné au lit et incapable de tout mouvement.

Dans l'examen des troubles de la marche et de la station debout, on ne peut faire qu'approximativement la part qui revient à l'incoordination des membres inférieurs et à celle du tronc, mais on peut s'en rendre compte dans une certaine mesure en examinant le malade au lit, en lui faisant exécuter des mouvements isolés des membres inférieurs.

Ataxie des membres inférieurs. — Le malade étant dans le décubitus dorsal, elle est recherchée par une série d'épreuves du genre suivant :

Élévation d'un pied vers la main de l'observateur ou vers un objet placé à une certaine distance au-dessus du plan du lit : au lieu de se porter directement vers la main, le pied se dirige alternativement à droite ou à gauche en décrivant des oscillations transversales d'une amplitude quelquefois très considérables, et il s'élève trop haut; c'est là de l'*ataxie dynamique*. S'il réussit à atteindre le but, il ne peut s'y maintenir, cette incapacité de conserver une attitude fixe est justement appelée *ataxie statique*, les mêmes oscillations se renouvellent lorsque le pied rejoint son point de départ. Lorsque l'ataxie est déjà très intense, il n'est pas rare, au départ, de voir le pied se diriger brusquement en dedans ou en dehors.

On peut varier l'expérience : prescrire au malade de porter le pied sur le cou-de-pied ou le genou de l'autre membre; c'est toujours la même incoordination : au moment de la flexion de la jambe sur la cuisse, le genou se renverse en dehors. L'incoordination est encore plus grande si le même mouvement est exécuté simultanément par les deux membres ou les yeux fermés : il se peut même, lorsque l'ataxie est arrivée à une période très avancée, que tout mouvement devienne presque impossible.

Ataxie du tronc. — Pour s'en rendre compte, on fait asseoir puis relever le malade ; on lui prescrit, lorsqu'il est debout, de plier sur ses jambes et de se redresser ou de regarder derrière lui, en se tournant alternativement à gauche ou à droite; d'incliner le corps en avant et de le redresser brusquement au commandement; ou bien encore, le malade étant étendu sur le sol, on lui fait plier les jambes et on lui prescrit de se soulever sur les mains et sur les pieds ; lorsqu'il est assis, on lui fait ramasser des objets placés devant lui ou à ses côtés : l'incoordination se traduit par les oscillations du tronc, la brusquerie des mouvements d'inclinaison ou de rotation, leur exécution en plusieurs temps, etc. Malgré cela il est très difficile, dans ces exercices, de dissocier d'une façon absolue l'ataxie du tronc de l'ataxie des membres.

Ataxie des membres supérieurs. — Dans la grande majorité des cas elle survient beaucoup plus tard que l'ataxie des membres inférieurs et du tronc ; elle ne les devance que dans les cas de tabes cer-

vical ou supérieur, elle peut alors exister seule ou associée à l'ataxie de la face pendant toute la durée de la maladie.

Ce sont les mouvements les plus délicats ou les plus usuels, les plus automatiques qui sont compromis les premiers : c'est un barbier qui laisse échapper son rasoir, un pianiste qui fait de fausses notes, une couturière qui se pique fréquemment les doigts. L'ataxie y est habituellement bilatérale, mais il n'est pas exceptionnel qu'elle soit au début sinon franchement unilatérale, tout au moins qu'elle prédomine beaucoup d'un côté.

Pour la rechercher, le procédé le plus habituel consiste à demander au malade de porter un doigt sur le bout du nez, ou bien on lui fait prendre un objet, soit un verre, et on lui dit de le porter à ses lèvres : le verre est pris maladroitement, parfois même renversé avant d'être saisi; au lieu d'être dirigé directement vers les lèvres, il est porté alternativement de côté et d'autre, la main est agitée continuellement par des contractions anormales qui l'éloignent du but on l'y précipitent trop rapidement, d'où une extrême maladresse : certains malades doivent même saisir leur verre à deux mains, sinon le liquide est projeté au dehors; lorsque le verre est arrivé aux lèvres, il ne peut être maintenu en place, les oscillations continuent et rendent même la déglutition difficile, il y a non seulement impossibilité de réaliser parfaitement une attitude, mais encore impossibilité de s'y maintenir : il y a en un mot *ataxie dynamique* et *ataxiestatique*.

On peut encore mettre l'ataxie en évidence, en faisant prendre de menus objets tels que des aiguilles, des allumettes, en faisant boutonner un vêtement. Enfin l'écriture est comme le graphique de l'incoordination; elle est tremblée, irrégulière, les lettres mal assemblées, inégalement distantes, de dimensions variables, les traits trop minces ou trop épais.

L'influence de la vue se fait sentir ici comme pour les membres inférieurs : l'occlusion des yeux accroît d'une façon très notable l'incoordination ou empêche même tout mouvement.

Ataxie de la face, de la tête et du cou. — Elle est beaucoup plus rare et coïncide ordinairement avec l'ataxie des membres supérieurs.

Lorsque le corps change d'attitude, si la tête s'incline ou participe à un mouvement, elle se déplace par saccades, elle se meut irrégulièrement de côté et d'autre : le désordre est parfois tellement grand que le mouvement exécuté est tout l'inverse de celui qui était indiqué.

Pendant la parole, les lèvres sont tiraillées de côté et d'autre, se relèvent ou s'abaissent sans but : la langue est projetée en avant ou de côté, elle paraît tourner dans la bouche; aussi la parole devient-elle pâteuse, les syllabes sont mal articulées, inégalement distancées, le malade bredouille, la tête se balance dans tous les sens, il se produit des mouvements d'ouverture et de fermeture des yeux : dans leur ensemble, ces troubles de la mimique rappellent les grimaces de la

chorée. De même pendant le rire, pendant la préhension des aliments, l'ataxie est caractérisée par des mouvements anormaux des muscles des lèvres et de la face. La mimique devient extrêmement grimaçante. Les mouvements ataxiques des cordes vocales ont été observés même en dehors de toute paralysie (Schotter).

Hypotonie musculaire. — Le mot est récent, mais le fait qu'il

Fig. 111.—Arthropathie des genoux, un peu plus accusée du côté gauche, chez une tabétique âgée de cinquante-neuf ans.— Début de la maladie six ans auparavant par des douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs, des douleurs en ceinture, des crises gastriques. Signes classiques du tabes : ataxie à marche rapide dans les membres inférieurs qui sont légèrement atrophiés. Du fait de l'arthropathie, il se produit dans les mouvements passifs une luxation du genou en arrière. (Salpêtrière, 1900.)

exprime est connu depuis longtemps : Leyden dit que les muscles sont mous et lâches, et n'offrent aucune résistance aux mouvements qu'on veut imprimer aux membres; il explique la flaccidité et la mobilité anormale des extrémités par un affaiblissement du tonus musculaire.

Les muscles des tabétiques sont, en effet, mous à la palpation et

toujours plus ou moins émaciés; lorsque Vulpian dit « que l'atrophie du tissu musculaire se fait lentement lorsque l'altération de la moelle épinière n'atteint pas les cornes antérieures par une incursion dans la substance grise », il est vraisemblable qu'il fait allusion à cet état d'émaciation.

Les articulations ont une mobilité anormale et exagérée; les membres peuvent être déplacés dans des attitudes qu'il est impossible de leur donner chez un individu normal : Fränkel, qui a récemment étudié ces phénomènes, réserve le terme de *relâchement* à l'état de mollesse musculaire reconnaissable par la palpation, et celui d'*hypotonie* à la mobilité anormale.

Fig. 112. — La même malade que celle de la figure précédente, représentée debout. — Luxation des deux genoux en arrière.

L'hypotonie du muscle soléaire et des jumeaux permet l'élévation plus ou moins prononcée du talon au-dessus du plan du lit, la cuisse y étant maintenue sur toute son étendue ; pour les fléchisseurs de la jambe sur la cuisse et les extenseurs de la cuisse sur le bassin, l'hypotonie peut être telle que la jambe étendue soit élevée jusqu'à la hauteur du visage; de même, s'il y a hypotonie des extenseurs de la jambe sur la cuisse, la flexion peut se faire à un tel degré que le talon touche la face postérieure de la cuisse; dans l'hypotonie des adducteurs, les membres inférieurs peuvent être écartés jusqu'à angle droit avec l'axe du corps et se trouver sur le prolongement l'un de l'autre, attitude que les gymnastes de profession n'acquièrent qu'au prix de longs efforts. Chez la plupart des ataxiques, l'hypotonie est très accessible à la vue, sans qu'il soit besoin d'avoir recours à des

expériences spéciales ; dans la station debout, la tendance à la subluxation du genou en arrière, en dehors de toute arthropathie, est pour ainsi dire constante ; de même, dans le décubitus dorsal, les pieds sont tombants et en rotation externe.

Aux membres supérieurs, du fait de l'hypotonie, l'hyperextension des phalanges, leur renversement sur la face dorsale, les torsions bizarres de la main et des doigts, etc., sont faciles à réaliser.

Chez quelques malades, l'hypotonie de la musculature du tronc est si prononcée que, dans le décubitus dorsal, on peut pousser la flexion du tronc sur les cuisses plus ou moins jusqu'à un degré très prononcé (fig. 113).

Pour mesurer l'hypotonie, on peut, à l'exemple de Fränkel, faire

Fig. 113. — Hypotonie, chez un tabétique atteint d'atrophie musculaire des membres inférieurs. — Même malade que celui de la figure 125.

coucher le sujet sur un plan horizontal dur et étudier la flexion possible de la jambe étendue sur le bassin. Sur un sujet sain la jambe levée le plus haut possible fait avec l'horizontale un angle de 65 à 75 degrés en moyenne. Chez le tabétique au contraire, la jambe est levée facilement jusqu'à ce qu'elle fasse avec l'horizontale un angle qui dépasse 100 degrés et même davantage.

L'hypotonie est en général d'autant plus prononcée que le sujet est lui-même plus incoordonné. Cette proposition n'est cependant pas absolue, et même à la période préataxique on peut rencontrer parfois une hypotonie extrême.

On doit du reste se demander si chez le tabétique l'hypotonie est seule en cause dans ces déplacements exagérés des membres, et si dans un certain nombre de cas il ne faut pas songer à des lésions des

jointures, lésions encore légères, mais suffisantes pour accroître leur mobilité. En faveur de cette opinion on peut citer ce fait que Jürgens a trouvé des lésions des jointures chez 40 p. 100 des tabétiques.

Cette hypotonie ne se manifeste pas seulement dans les mouvements passifs, mais encore dans le maintien des attitudes ou au cours des mouvements actifs : la flexion brusque d'un genou, l'effondrement des jambes, la torsion brusque du pied sur son bord externe en sont peut-être des exemples.

Les troubles de l'innervation musculaire sont encore de divers ordres : à côté de l'hypotonie, il faut citer les secousses musculaires qui surviennent brusquement comme de véritables décharges ; c'est à un phénomène analogue qu'il faut attribuer le soulèvement brusque du corps sur les pointes des pieds à la façon d'un ressort, ou l'apparition subite de mouvements spontanés. Plus rarement les doigts et les membres sont animés de mouvements semblables à ceux de la chorée ou de l'athétose : enfin, quelquefois, à l'occasion d'un mouvement dans un membre, il se produit en dehors de la volonté un mouvement dans l'autre membre, soit de même sens, soit de sens contraire : ces mouvements associés sont difficiles à expliquer.

Atrophie musculaire. — Signalée par Cruveilhier (1832-1845), par Foucart, Laborde, Duménil, Leyden, Duchenne (de Boulogne), Charcot et Pierret (1871), Eulenburg, Vulpian, Hardy, Fournier, Bernhardt, Fischer, Remak, Hoffmann (1887), l'atrophie musculaire des tabétiques n'a été bien connue dans ses localisations, son évolution et sa nature que dans ces dernières années (Dejerine) (1) Nonne (2).

D'après les cas relevés par l'un de nous dans son service de Bicêtre, elle existerait chez 20 p. 100 environ des ataxiques, proportion plus élevée que celle indiquée par Duchenne (de Boulogne) (8 p. 100). Elle est symétrique et débute d'une façon lente et insidieuse par les extrémités ; les membres inférieurs sont pris un peu plus souvent les premiers que les membres supérieurs : il est rare qu'elle débute par les quatre membres à la fois. Le début par les muscles de la racine des membres et par les muscles du tronc est beaucoup moins fréquent.

Atrophies des muscles des membres. — *Aux membres inférieurs*, l'atrophie frappe d'abord les muscles des pieds, puis ceux de la région antéro-externe de la jambe. — Au pied, l'éminence thénar s'efface et il se forme un méplat sur le bord interne du pied : les espaces interosseux paraissent plus profonds. Les premières phalanges de tous les doigts sont en hyperextension (fig. 114 à 118), les autres en flexion plantaire ; cette attitude est plus accentuée pour le gros orteil et diminue progressivement jusqu'aux derniers : pendant

(1) Dejerine, *Soc. de biologie*, 1888 ; *Revue de méd.*, 1889.

(2) Nonne, *Arch. für Psych.*, 1888 ; *Jahrb. d. Hamburg. Staatskrankenanstalten*, 1889.

les mouvements actifs, elle s'exagère et se transforme en véritable

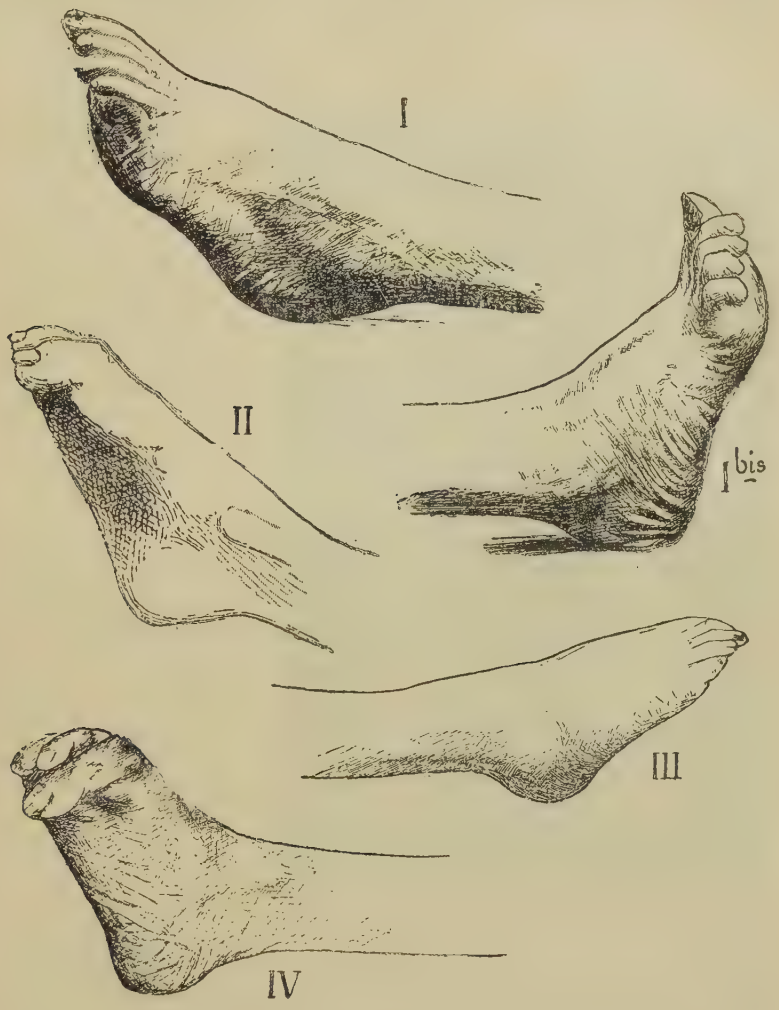

Fig. 114 à 118.—Déformations du pied dans l'atrophie musculaire des ataxiques.— I^er^ degré : Atrophie des éminences thénar et hypothénar et des interosseux, sans atrophie concomitante des extenseurs de la jambe. Courbure plantaire plus ou moins accentuée des orteils, en particulier du gros orteil, sans équinisme du pied (I, II, III, IV). Cette attitude peut être *flasque* (I, II, III), les mouvements actifs sont possibles et déterminent une véritable *griffe des orteils par atrophie des interosseux* (I *bis*) ; elle peut être *rigide* et fixée par des rétractions aponévrotiques et musculaires (IV). La flexion plantaire du gros orteil peut être extrême et déterminer à la face dorsale du pied une saillie angulaire (IV). (Voy. J. Dejerine, Sur l'atrophie musculaire des ataxiques, *Revue de méd.*, 1889. Obs. VIII, XI, XII, XIII.)

griffe ; elle est le signe de l'atrophie des interosseux et de la conservation des muscles longs des orteils : extenseur et fléchisseur

communs des orteils et propre du gros orteil (Dejerine). Les mouvements des orteils, mouvements d'extension des phalanges et des phalangettes, les mouvements d'abduction et d'adduction du gros orteil sont très affaiblis ou même abolis. A ce moment il n'y a pas encore d'équinisme ; ce dernier n'apparaît qu'avec l'atrophie des muscles de la région antéro-externe de la jambe. Cet équinisme du pied déjà signalé par Cruveilhier s'accompagne généralement d'un certain degré de varus ; il est connu sous le nom de *pied bot tabétique* (Joffroy) (1). D'après cet auteur, « ce n'est ni un pied bot par atrophie comme ceux de la paralysie spinale infantile, ni un pied bot de nature osseuse, mais bien un pied bot par flaccidité, un pied bot atonique ». La déformation dite *du pied bot* peut être en effet la conséquence de l'hypotonie, mais alors elle est corrigible par le malade lui-même ; due à l'atrophie musculaire, elle ne l'est pas, ou elle l'est incomplètement ; en réalité, cette attitude n'a rien de spécial : le pied est étendu sur la jambe avec un léger degré d'adduction, le bord interne relevé ; c'est un pied bot équin varus dû à l'intégrité relative du muscle jambier antérieur : la paralysie est en rapport avec le degré d'atrophie.

Fig. 119. — Atrophie musculaire très prononcée des membres inférieurs dans le tabes.—Équinisme extrême des pieds avec flexion plantaire des orteils. (Bicêtre, 1891.)

L'atrophie des extenseurs (fig. 119) modifie un peu la griffe des orteils. Les premières phalanges s'étendent davantage sur le métatarse et la flexion plantaire s'accuse encore pour les deuxième et troi-

(1) Joffroy, *Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôp.*, 1885.

sième phalanges. L'attitude du gros orteil est caractéristique ; il est fortement fléchi sur la plante du pied, dans ses articulations phalangiennes et surtout métatarso-phalangiennes; la flexion peut aller

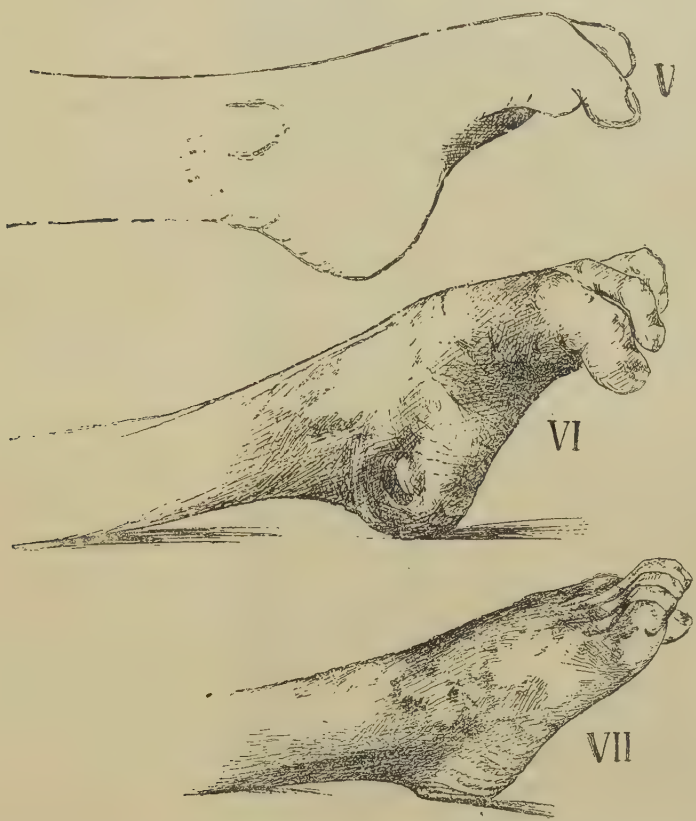

Fig. 120 à 122.— Déformations du pied dans l'atrophie musculaire des ataxiques.— IIe degré : pied bot équin varus, flexion plantaire très accentuée des orteils, en particulier du gros orteil (V, VI, VII). Cette attitude peut être flasque ; elle est plus souvent rigide et maintenue fixe par des rétractions musculaires et aponévrotiques. Il existe le plus communément une flexion plantaire extrême du gros orteil et une flexion plantaire plus ou moins accentuée des autres orteils, plus rarement ces derniers sont en flexion dorsale sur le métatarse (VII). (Voy. J. Dejerine, Sur l'atrophie musculaire des ataxiques, *Revue de méd.*, 1889. Obs. I, VII, V.)

jusqu'à l'angle droit et déterminer à la face dorsale du pied une saillie angulaire (fig. 120 à 122).

Avec le temps, les rétractions musculaires et tendineuses s'opposent au redressement des attitudes vicieuses : mouvements actifs et passifs deviennent alors impossibles. Les orteils peuvent présenter deux variétés d'attitude : soit la flexion plantaire de toutes les phalanges, y

compris la flexion des premières sur le métatarse (c'est l'attitude la plus fréquente) (V et VI, fig. 120 à 122); soit l'attitude de la griffe précédemment décrite, sauf pour le gros orteil, dont la flexion plantaire de la première phalange est aussi prononcée que dans la première variété (VII, fig. 120 à 122). Le bord interne de l'aponévrose plantaire fortement rétractée fait saillie sous la plante du pied lorsqu'on cherche à ramener ce dernier dans la position normale : la voûte plantaire paraît allongée dans le sens antéro-postérieur, mais il ne s'agit pas de pied creux véritable.

Fig. 123 et 124. — Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne, par névrite périphérique datant de dix ans, chez un ataxique âgé de soixante-quatre ans ; diagnostic confirmé par l'autopsie. (Bicêtre, 1887.) (Voy. J. Dejerine, Sur l'atrophie musculaire des ataxiques. *Revue de méd.*, 1889. Obs. III.)

L'équinisme du pied peut atteindre un degré extrême (fig. 120 à 122), le tendon d'Achille est saillant, le talon relevé, le mouvement de flexion dorsale impossible, alors que les mouvements passifs de latéralité sont presque normaux et que l'on observe même quelquefois un véritable ballottement latéral.

Dans certains cas enfin, la paralysie et l'atrophie respectant complètement le jambier antérieur, l'équinisme est faible et la déformation consiste surtout dans un relèvement du bord interne du pied. Ces atrophies musculaires dissociées des membres inférieurs ne sont pas très communes.

Aux membres supérieurs (fig. 123 et 124), l'atrophie débute par les muscles de l'éminence thénar, le court abducteur en premier, ce qui produit un méplat; le pouce reste sur le même plan que les autres doigts comme dans la main simienne : avec l'atrophie des interosseux, les deux dernières phalanges se fléchissent, tandis que les premières restent en extension, et la griffe cubitale est constituée; les mouvements de flexion et d'extension des dernières phalanges sont très limités. L'atrophie s'étend ensuite aux muscles de l'avant-bras, en commençant par les épitrochléens.

Ce n'est qu'après plusieurs années de durée que l'atrophie envahit es muscles de la racine des membres (fig. 125) ou du tronc; en

réalité, ils sont atteints beaucoup plus tôt, mais comme l'atrophie y est beaucoup moins marquée qu'aux muscles des extrémités, elle passe tout d'abord inaperçue.

Parfois, assez rarement du reste, l'atrophie des muscles des mains peut précéder celle des membres inférieurs.

Le début par les muscles scapulo-huméraux, quoique exceptionnel, a été signalé par l'un de nous ; de même que le début par les muscles épitrochléens.

Il existe presque toujours une proportionnalité absolue entre le degré de la paralysie et celui de l'atrophie ; parfois cependant, la paralysie est plus intense que ne laisserait prévoir le volume des masses musculaires : l'atrophie alors est dite *paralytique* (Dejerine).

Fig. 125. — Atrophie musculaire extrêmement marquée des membres inférieurs, chez un tabétique âgé de vingt-huit ans, au début de la période d'incoordination. — Hypotonie très accusée (voy. fig. 113). (Bicêtre, 1888.)

Les contractions fibrillaires font défaut, la contraction idiomusculaire est diminuée ou abolie. Les réactions électriques, faradiques et galvaniques sont diminuées ou abolies ; mais il n'y a pas habituellement de réaction de dégénérescence.

L'évolution est lente, l'atrophie met plusieurs années à s'installer ; elle survient à une période avancée du tabes, plus rarement à la période préataxique. Les rétrocessions sont exceptionnellement signalées (Nonne, Fischer). Elles ont été cependant observées dans

certains cas de paralysie atrophique siégeant dans le domaine du sciatique poplité externe.

A côté de cette forme classique de l'atrophie musculaire des tabétiques, qui peut être considérée comme faisant partie intégrante du tabes, il existe des formes anormales : l'évolution peut être très rapide ; en très peu de temps tous les muscles sont atrophiés et paralysés, la cachexie est précoce et la mort survient au bout de quelques mois (Buzzard (1), Chrétien et Thomas (2) ; parfois l'évolution est si rapide et l'atrophie musculaire si intense, que le tableau symptomatique du tabes peut être complètement masqué, le signe d'Argyll-Robertson étant le seul symptôme qui attire l'attention du côté de cette affection : c'est là une forme spéciale que l'on peut appeler *tabes amyotrophique* (Chrétien et Thomas).

Fig. 126. — Atrophie des muscles de la région antérieure de la cuisse gauche, chez un tabétique atteint d'incoordination moyenne. (Bicêtre, 1892.)

Ailleurs l'atrophie musculaire est indépendante du tabes, elle est due à la coïncidence d'une autre affection du système nerveux, soit une poliomyélite antérieure (Leyden), soit une syringomyélie (Schlesinger), soit une paralysie spinale subaiguë (Charcot et Pierret, Redlich).

D'autres formes de paralysie ont été signalées : la paralysie des adducteurs de la cuisse (Friedreich), du crural (Eichhorst, Dufour et Charcot), de la région antérieure de la cuisse (fig. 125), de la masse sacro-lombaire (Marius Carré), du diaphragme (Raymond, Gerhardt). La paralysie radiale a été plusieurs fois observée (Strümpell, Hoffmann, Nonne, Dejerine). Les relations de cette paralysie avec le tabes sont encore indécises.

(1) Buzzard, *Lancet*, 10 juin 1882.
(2) Chrétien et Thomas, *Revue de méd.*, 1898.

Atrophies musculaires bulbaires. — Ce sont non seulement les muscles innervés par les nerfs rachidiens qui sont susceptibles de s'atrophier au cours du tabes, mais encore ceux qui sont innervés par les nerfs bulbaires. Les atrophies les plus importantes à connaître et les plus fréquentes sont :

L'hémiatrophie linguale ;

Les paralysies laryngées ;

Les paralysies oculaires ;

Les paralysies dans le domaine du nerf facial et des nerfs bulbaires.

Hémiatrophie linguale. — L'atrophie d'une moitié de la langue a été signalée au cours du tabes d'abord par Charcot ; depuis, plusieurs observations en ont été rapportées, entre autres celles de Raymond et Artaud (1), de Koch et Marie (2), de Cassirer et Schiff (3). L'hémiatrophie linguale, sans être très rare, n'est pas un symptôme fréquent au cours du tabes ; elle est un accident à évolution lente et coïncide en général avec de l'atrophie des muscles des membres. Elle entraîne habituellement peu de troubles fonctionnels : la parole, la déglutition ne sont pas compromises, et c'est pourquoi elle peut passer inaperçue. Quand on fait tirer la langue au malade, on remarque qu'elle est déformée du côté atrophié : elle est petite et aplatie, ratatinée à sa surface, la muqueuse y est plissée et donne l'aspect de circonvolutions cérébrales atrophiées. On l'a comparée à deux croissants emboîtés dont la concavité regarde du côté atrophié et dont le plus petit est formé par la moitié atrophiée ; la pointe est déviée du même côté. Il n'existe pas de modifications appréciables de la coloration de la muqueuse, mais celle-ci est soulevée constamment par des contractions fibrillaires. L'examen électrique dénote une diminution des réactions faradique et galvanique et la réaction de dégénérescence. Malgré cela, la langue a conservé la plus grande partie de ses mouvements, mais elle ne peut plus se creuser en gouttière ; si, pendant que les mouvements sont exécutés, on saisit successivement entre deux doigts chaque moitié de la langue, on constate que seule la moitié saine durcit, tandis que la consistance de la moitié atrophiée ne varie pas. L'hémiatrophie linguale n'est pas un accident propre au tabes : on l'observe également dans la syringomyélie, la paralysie générale, ou dans la syphilis bulbo-protubérantielle (Gouguenheim et Leudet) ; c'est pourquoi on ne saurait affirmer que l'hémiatrophie linguale est intimement liée au processus tabétique.

Paralysies. — Paralysies laryngées. — *Crises laryngées. — Ictus et vertige laryngés.* — Les troubles laryngés décrits tout d'abord

(1) Raymond et Artaud, *Arch. de phys.*, 1884.

(2) Koch et Marie, *Revue de méd.*, janvier 1888.

(3) Cassirer u. Schiff, in Obersteiner, *Arb. aus dem Institut für Anat. und Phys. der Centralnervensystems an der Wiener Universität*, 1896.

par Féréol (1868), puis par Jean, Charcot et Krishaber, Cherchewsky, sous le nom de *crises laryngées des ataxiques* ou de *laryngisme tabétique*, s'observent souvent au cours du tabes. La connaissance des paralysies laryngées, de leur très grande fréquence, de leurs localisations, est de date plus récente.

Krause a rencontré des troubles laryngés chez 34,2 p. 100 des malades qu'il a examinés, et sa statistique porte sur trente-six malades. Sur un même nombre de malades examinés par Marina, il n'en est pas un qui n'ait présenté des désordres du côté du larynx ou du pharynx : mais la proportion indiquée par cet auteur est sans doute trop élevée, car il compte parmi les troubles laryngés une simple anesthésie pharyngée.

Sur 102 tabétiques observés dans le service, et à la consultation de l'un de nous à la Salpêtrière par Natier, l'examen laryngoscopique a permis de constater sur 45, c'est-à-dire dans 44,2 p. 100, des désordres laryngés de nature variable, à savoir : paralysies (36 cas), ataxie (5 cas), retard dans l'exécution des mouvements (4 cas).

Les accidents laryngés du tabes appartiennent à toutes les périodes de la maladie ; ils sont inconstants : fréquents chez les uns, rares chez d'autres, chez ceux-ci ils augmentent de fréquence et d'intensité, chez ceux-là ils diminuent au point de disparaître complètement.

Les paralysies complètes et incomplètes sont extrêmement communes, elles frappent le plus souvent les muscles dilatateurs de la glotte, avec une moins grande fréquence les muscles constricteurs, les thyro-aryténoïdiens, etc. Elles sont unilatérales ou bilatérales. L'ataxie des cordes vocales est un phénomène plus rare, il consiste en un tremblement des cordes vocales se produisant pendant les efforts de phonation ou de respiration.

Lorsque la paralysie atteint les muscles dilatateurs de la glotte, elle se traduit par des troubles fonctionnels : de la dyspnée, du cornage, la voix n'est pas généralement modifiée, la dyspnée augmente sous l'influence de l'effort, la respiration peut être gênée à un tel point qu'elle nécessite la trachéotomie d'urgence. Lorsque ce sont les muscles constricteurs de la glotte qui sont paralysés, on observe parfois des altérations de la voix qui devient bitonale ; pourtant ce n'est pas une conséquence forcée dans le cas de paralysie unilatérale, car il peut s'établir une suppléance par le muscle adducteur du côté sain.

Les ataxiques qui sont atteints de paralysie laryngée sont sujets à des troubles communément désignés sous le nom de *crises laryngées* et qui peuvent s'observer également en dehors de toute paralysie laryngée.

La crise laryngée survient la nuit comme le jour ; elle se manifeste souvent sous la forme d'une toux opiniâtre, sèche, procédant par quintes rappelant par leur intensité, leur fréquence et l'inspiration finale les quintes de la coqueluche : quelquefois la crise se termine

par l'expectoration d'un mucus visqueux et épais; ailleurs elle se termine comme dans la forme suivante.

Ici la crise laryngée débute brusquement par un accès de suffocation : tout à coup la respiration devient difficile, l'air ne pénètre plus dans le thorax, il y a du tirage sus-sternal et épigastrique, une sensation d'étouffement des plus pénibles, les lèvres deviennent violettes, les membres se refroidissent, la voix est blanche, à peine le malade peut-il proférer quelques cris, puis tout disparaît subitement après une durée variable.

Ailleurs le début est si brusque que le malade tombe comme foudroyé; outre les symptômes précédents, la respiration s'arrête, il y a perte de connaissance : c'est l'ictus laryngé, tel que l'a décrit Charcot. Quelquefois le spasme laryngé est suivi de vertige et d'attaque épileptiforme; d'où le nom de *vertige laryngé*.

La crise laryngée est précédée quelquefois d'une phase prémonitoire, dont les principaux symptômes sont la dyspnée d'effort et les altérations de la voix qui devient bitonale, et d'une sorte d'aura caractérisée par une sensation de brûlure au-devant du larynx; à l'examen du larynx, on découvre souvent chez de tels malades une paralysie en adduction des cordes vocales (paralysie des dilatateurs); la paralysie peut n'atteindre qu'une corde vocale, et dans ce cas il faut admettre que l'apparition de la crise ou de l'ictus laryngé est provoquée par la contracture en adduction de la corde vocale du côté opposé. — De même que la paralysie des cordes vocales est un symptôme variable ou même éphémère chez quelques malades, de même une série de crises laryngées peut ne pas avoir de lendemain. Mais, d'une façon générale, le pronostic des paralysies laryngées est assez sévère, parce qu'elles se localisent dans la grande majorité des cas sur les muscles dilatateurs de la glotte. Quelques auteurs admettent qu'elles peuvent être transitoires comme certaines paralysies oculaires, mais cette opinion n'est pas partagée par tous les laryngologistes, certains mêmes prétendent qu'elles ont une tendance à progresser d'une façon constante. Il est vraisemblable qu'il doit en être des paralysies laryngées comme des paralysies oculaires : les unes sont transitoires, les autres permanentes.

Les crises laryngées s'accompagnent chez certains malades de crises analogues du côté du pharynx. Ces *crises pharyngées*, décrites par Oppenheim (1) et qui surviennent quelquefois isolément, sont caractérisées par une série de mouvements de déglutition, vingt à vingt-cinq par minute, se manifestant encore par des bruits sonores.

Paralysies oculaires. — Parmi les troubles oculaires, les uns sont de véritables signes du tabes et sont pour ainsi dire constants ; les autres sont inconstants.

(1) Oppenheim, *Arch. für Psych.*, XX, 1888.

Parmi les premiers, il faut ranger l'inégalité pupillaire, le myosis et la mydriase, le signe d'Argyll-Robertson ; *parmi les autres* : les paralysies oculaires.

Dans les yeux des tabétiques il est fréquent d'observer les états suivants : soit une pupille plus étroite ou plus large que l'autre, ou un rétrécissement punctiforme des deux pupilles (myosis), soit une dilatation égale ou inégale (mydriase) : la mydriase s'observe plus habituellement chez les tabétiques qui ont une diminution de l'acuité visuelle par atrophie papillaire.

Le signe d'Argyll-Robertson consiste en ce fait que les pupilles réagissent à la convergence et l'accommodation, alors qu'elles ne répondent plus à une excitation ou à une variation lumineuse : elles ne se rétrécissent pas devant la lumière, elles ne se dilatent pas à l'obscurité ; tout à fait au début, mais exceptionnellement, le signe d'Argyll-Robertson peut n'exister que d'un côté (signe d'Argyll-Robertson unilatéral). Chez quelques individus, et pendant un temps plus ou moins long, le signe d'Argyll-Robertson est ébauché en ce sens que la réaction lumineuse est lente et incomplète ou inégale des deux côtés : cette paresse ou cette inertie de la pupille devant l'excitation lumineuse est un signe précoce du tabes et qui a une grande valeur diagnostique; il peut précéder le signe de Westphal. A une période avancée de la maladie, la réaction pupillaire à l'accommodation peut quelquefois faire également défaut : dans ce cas il y a paralysie de l'accommodation. Tout à fait au début du tabes, le signe d'Argyll-Robertson peut être intermittent (Eichhorst, Treupel), mais c'est là un fait exceptionnel. Enfin le réflexe de la pupille à la douleur est également aboli dans le tabes. Pilcz (1) a démontré, d'autre part, que, même en l'absence de réaction pupillaire à la lumière et à l'accommodation, après un effort énergique d'occlusion des yeux, les pupilles sont plus étroites qu'avant la fermeture des paupières, particularité tout à fait exceptionnelle à l'état normal; il a vérifié ce phénomène dans 41 p. 100 des tabétiques qu'il a examinés dans le service de l'un de nous.

Paralysies des muscles des yeux. — Les paralysies oculaires sont un accident fréquent et précoce du tabes : elles sont rangées par la plupart des auteurs parmi les symptômes de la période préataxique ; leur fréquence est de 45 sur 94 d'après Fournier, de 40 sur 100 d'après Boyer et Moeli, de 17 sur 44 d'après Erb.

Tous les muscles des yeux peuvent être atteints; assez souvent ces paralysies sont *dissociées*, c'est-à-dire que les muscles innervés par un même nerf ne sont pas tous paralysés et que des muscles innervés par des nerfs différents le sont simultanément. On peut observer d'un côté une paralysie de la sixième paire (fig. 127) et, du

(1) Pilcz, *Revue neurol.*, 15 juillet 1900.

côté opposé, une paralysie complète (fig. 128 et 129) ou incomplète de la troisième paire, ou bien une paralysie bilatérale de la sixième paire, ou bien encore une paralysie bilatérale incomplète de la troisième paire ne frappant pas des deux côtés les mêmes muscles : on peut faire toutes les combinaisons imaginables avec les muscles des deux yeux et se rendre compte ainsi de la multiplicité des aspects que revêtent les paralysies oculaires chez les tabétiques. Cependant quelques muscles sont plus souvent pris que d'autres, et, parmi ceux-ci, le releveur de la paupière supérieure — dans ce cas il y a *ptosis*, — le droit externe et le droit interne; le droit inférieur et les muscles obliques sontplus rarement atteints. L'ophtalmoplégie totale est assez rare, on observe alors le *faciès de Hutchinson* (fig. 130).

Fig. 127. — Paralysie de la sixième paire gauche chez un tabétique âgé de quarante-sept ans. (Bicêtre, 1892.)

Ces paralysies se manifestent par des signes fonctionnels et physiques. Les premiers consistent en *diplopie*, en sensation de fatigue ou même en altérations de la vision : les images sont déformées ou manquent de netteté. Les signes physiques varient avec le muscle paralysé ; dans la paralysie du releveur de la paupière supérieure, c'est le ptosis (fig. 128, 129) : le malade cherche alors à suppléer à son ptosis en contractant son muscle frontal, d'où élévation du sourcil correspondant ; le *strabisme interne* ou *externe* suivant que c'est le droit externe (fig. 127) ou le droit interne qui est paralysé. Lorsque les deux droits externes sont simultanément paralysés, le strabisme est *convergent* ; il est *divergent* dans la paralysie des deux droits internes, *associé* dansla paralysie du droit interne d'un côté et du droit externe du côté opposé. Le strabisme n'est pas nécessairement lié à la diplopie, et celle-ci n'apparaît alors que dans les limites extrêmes du regard.

Les paralysies oculaires n'entraînent pas le même pronostic suivant qu'elles surviennent au début du tabes ou à une période avancée. Les paralysies de la période préataxique sont généralement des paralysies passagères, durant quelques semaines ou quelques mois, puis disparaissant tout à fait soit spontanément, soit sous l'influence du traitement électrique. Les paralysies qui surviennent à une période

plus avancée sont plus rarement curables : elles s'atténuent quelquefois ou disparaissent incomplètement, mais souvent aussi elles persistent indéfiniment et sont rebelles à tout traitement. La tension intra-oculaire est diminuée (Berger, Adamück, Abadie et Rocher).

Paralysie faciale; paralysie bulbaire. — La paralysie de la septième paire se rencontre parfois dans le tabes et présente les

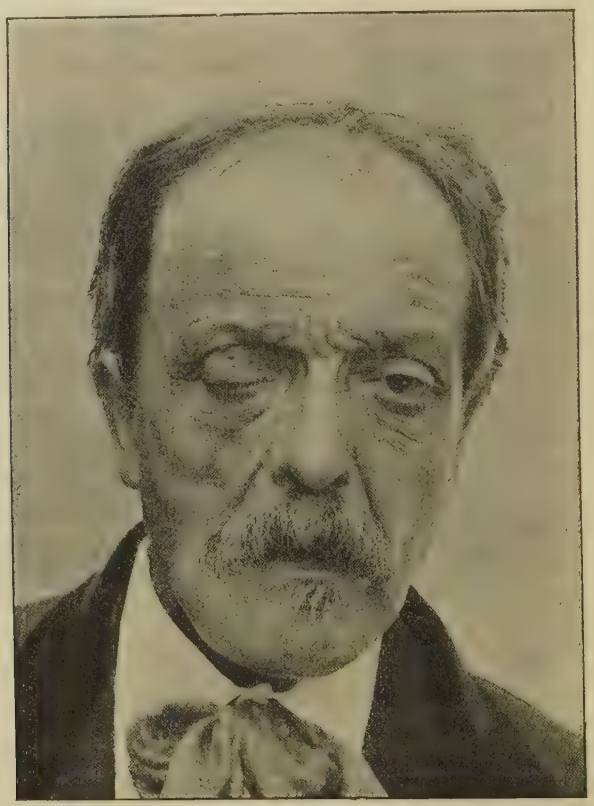

Fig. 128. — Paralysie de la troisième paire droite chez un tabétique. (Bicêtre, 1890.)

caractères ordinaires de la paralysie faciale périphérique. D'autres fois elle est plus dissociée que cette dernière et porte surtout sur le facial inférieur. Elle peut être uni- ou bilatérale, exister à l'état isolé ou s'accompagner de paralysies d'autres nerfs crâniens. On peut en effet observer dans le tabes des phénomènes de *paralysie bulbaire :* paralysie bilatérale du facial inférieur, de la langue, des masticateurs, tout à fait analogues à ceux de la paralysie labio-glosso-laryngée.

Réflexes. — Westphal a indiqué l'importance de l'abolition du réflexe patellaire comme signe du tabes. Elle peut être considérée comme constante, à moins que les membres supérieurs ne soient

seuls envahis ou qu'il s'agisse de cas — très rares du reste — dans lesquels la lésion n'a pas encore atteint la zone radiculaire des troisième et quatrième paires lombaires.

Au début du tabes, les réflexes du genou peuvent n'être qu'affaiblis; il est exceptionnel qu'ils soient exagérés. Le plus souvent ils sont également abolis des deux côtés, parfois cependant et pendant un temps plus ou moins long l'abolition peut n'exister que d'un seul

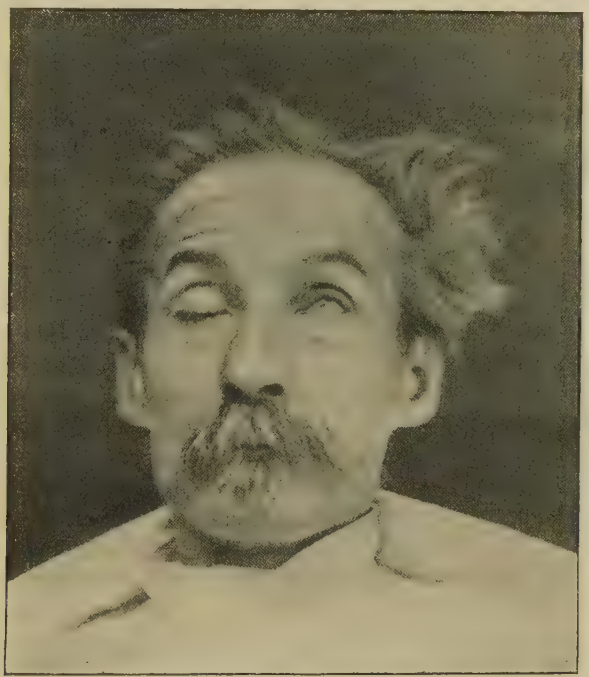

Fig. 129.— Tabes arrivé à un degré d'incoordination marquée.— A droite, paralysie de la troisième paire. Le malade est représenté regardant en l'air. (Bicêtre, 1890.)

côté, le réflexe patellaire étant affaibli ou même normal de l'autre côté. C'est là du reste un fait assez rare.

Chez les tabétiques frappés d'hémiplégie, le plus souvent le réflexe patellaire ne revient pas du côté de l'hémiplégie; dans quelques cas cependant, ce retour a été signalé. Dans le cas de sclérose combinée — tabes ataxo-paraplégique — tantôt le réflexe patellaire est normal ou exagéré, tantôt il est aboli.

Ce n'est pas seulement le réflexe patellaire qui est aboli : d'une façon générale, tous les réflexes tendineux sont profondément altérés, affaiblis ou nuls.

Aux membres inférieurs, le réflexe du tendon d'Achille fait défaut, ou il est affaibli; plus rarement il est conservé : parfois il est aboli

alors que le réflexe rotulien est conservé, et inversement (Babinski). Babinski pense que les cas dans lesquels le réflexe du tendon d'Achille est seul affaibli ou aboli sont aussi nombreux que ceux où la perturbation dans les réflexes tendineux ne porte que sur le réflexe rotulien.

Aux membres supérieurs, le réflexe des radiaux et le réflexe olécrânien disparaissent à une période plus avancée du tabes, du moins lorsque la maladie suit son évolution la plus ordinaire, c'est-à-dire une marche ascendante.

Les réflexes cutanés de la plante du pied, le réflexe bulbo-caverneux Onanoff), le réflexe crémastérien, le réflexe anal (Rossolimo), le réflexe cutané abdominal, le réflexe périosté du poignet, le réflexe massétérin, le réflexe du voile du palais sont profondément troublés ; ils tendent à disparaître, et leur disparition a lieu ordinairement de bas en haut, depuis les membres inférieurs jusqu'aux membres supérieurs. Cependant, d'une manière générale, leur altération est moins précoce que celle des réflexes tendineux. L'exagération du réflexe cutané abdominal et du réflexe épigastrique a été constatée au début du tabes (Ostankoff, Rosenblatt).

Fig. 130. — Ophtalmoplégie totale externe et interne dans le tabes. — Facies d'Hutchinson. A gauche le ptosis est incomplet. Élévation des sourcils par contraction des muscles frontaux. Homme de quarante-neuf ans arrivé à un degré moyen d'incoordination. (Bicêtre, 1890.)

Troubles de la sensibilité. — Ils sont de deux ordres : subjectifs et objectifs, ou mieux spontanés et provoqués.

Troubles spontanés. — Ils consistent en des sensations diverses qui peuvent apparaître dans toutes les parties du corps : les membres, le tronc, la tête, les organes.

Aux membres, ce sont d'abord des sensations de fatigue, de courbature, de brûlure, de piqûre, d'engourdissement, de crampe : elles ne sont pas propres au tabes. Elles varient d'un jour à l'autre par leur nature, leur intensité, leur mode d'apparition. Elles peuvent exister seules pendant toute la durée de la maladie, mais elles sont plus fréquentes au début ; elles ont parfois une certaine fixité quant à leur

siège ; les malades les rapportent au rhumatisme et elles sont appelées *douleurs rhumatoïdes*. Les sensations de brûlure sont le plus souvent localisées à la plante du pied et au bord cubital de la main.

Beaucoup plus importantes sont les sensations décrites sous les noms de douleurs *lancinantes*, *térébrantes*, *fulgurantes* ; elles sont beaucoup plus caractéristiques que les précédentes, bien qu'elles ne soient pas absolument pathognomoniques du tabes, contrairement à ce qu'avaient affirmé les anciens cliniciens.

Les *douleurs lancinantes* sont caractérisées par la brusquerie de leur apparition, et par le trajet linéaire qu'elles parcourent dans un membre en le traversant rapidement de haut en bas ; lorsqu'elles arrivent à leur terme, elles ont déjà cessé à leur point d'attaque.

Les *douleurs fulgurantes* sont caractérisées également par la soudaineté de leur début et par leur cessation brusque : le malade les compare à une décharge électrique extrêmement puissante, elles passent avec la rapidité d'un éclair à travers les membres, le tronc, la face, le crâne. Contrairement aux lancées, elles n'ont lieu qu'en un point très localisé, mais, comme celles-ci, elles se font parfois remarquer par la fixité de leur siège et par leur disposition symétrique, lorsque le tabes, suivant son évolution classique, envahit les deux membres inférieurs à la fois ; cependant chez quelques sujets elles se cantonnent pendant un certain temps dans un seul membre inférieur. Ces douleurs sont rapportées par les malades à la profondeur des tissus, elles s'accompagnent de crampes, de contractures, de secousses musculaires, de soubresauts, surtout dans les premiers temps. Intenses et prolongées, elles laissent à leur suite un sentiment de courbature très accusé ; chez certains sujets particulièrement sensibles, elles peuvent provoquer un état d'excitation cérébrale suivi d'un épuisement très marqué, ou même une paraplégie flasque complète (Dejerine) qui se termine par la guérison en quelques semaines : c'est une paraplégie par épuisement ou par inhibition. Certains malades éprouvent aussi des sensations extrêmement pénibles de courbature, sans que celles-ci soient motivées par des douleurs fulgurantes ou par des efforts répétés.

Les douleurs lancinantes et fulgurantes ne sont pas absolument constantes ; quand elles doivent se manifester, elles apparaissent ordinairement dès le début de la maladie. Elles sont extrêmement capricieuses quant à leur durée et à leur apparition : certains malades, dont le tabes a mis de quinze à vingt ans à évoluer, n'en ont souffert qu'à de longs intervalles ; chez d'autres, elles sont d'une ténacité désespérante et il ne se passe pas de semaine que le malade ne s'en plaigne. Chez quelques-uns elles cessent plusieurs mois pour ne réapparaître que pendant quelques heures ou quelques jours, sous forme de véritables crises, mais alors c'est sans trêve, laissant à peine quelques instants de répit, elles s'exaspèrent dès que le malade se met au lit ; — certains

auteurs ont même invoqué cette exaspération nocturne à l'appui de la nature syphilitique du tabes. Mais c'est là une particularité qui est commune à toutes les espèces de douleurs. Leur réapparition reste le plus souvent inexpliquée : pour les uns, elle serait due à une fatigue, à un séjour dans un endroit humide; pour d'autres, à une affection intercurrente. Enfin quelques malades nient en avoir éprouvé, c'est la très grande exception : d'après Leimbach, on les rencontre dans la proportion de 88,25 p. 100. Avec l'abolition du réflexe patellaire et le signe d'Argyll-Robertson, elles constituent un des signes les plus précoces; elles peuvent cependant n'apparaître qu'après d'autres symptômes du tabes, même après les troubles de la sensibilité cutanée à topographie radiculaire, mais c'est très rare.

Les douleurs lancinantes ont parfois un trajet très bien délimité : aux membres inférieurs, la face interne des cuisses; aux membres supérieurs, la face interne des bras, de l'avant-bras, le petit doigt et l'annulaire; elles sont très comparables aux douleurs occasionnées par les lésions radiculaires, telles qu'on les observe dans les affections de la queue de cheval ou les compressions radiculaires du plexus brachial : elles sont cependant d'ordinaire plus symétriques que dans ces affections. Ces douleurs fulgurantes se rencontrent également dans les névrites toxiques et infectieuses, la névrite alcoolique en particulier, dans certaines sciatiques et dans la goutte. Dans le tabes leur intensité est très variable, il y a là, comme pour toute espèce de douleur, une question individuelle.

Aux membres supérieurs et inférieurs, les douleurs peuvent se présenter sous un autre aspect : le membre entier ou une partie de ce membre est comme serré dans un lien étroit, ce sont les douleurs *constrictives* ou *en étau*; suivant leur localisation au niveau des pieds, des genoux, des poignets, on leur a donné les noms de douleurs *en brodequin*, *en jarretière*, *en bracelet*. Elles sont plus rares aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. D'autres fois le malade les compare à une morsure, à un clou pénétrant dans les tissus (*douleurs térébrantes*).

Le caractère commun à toutes ces douleurs est d'apparaître spontanément, de ne subir aucune exacerbation par le tact ou la pression.

La méralgie paresthésique du fémoro-cutané a été observée comme symptôme de début (Bucelli).

Au tronc, les douleurs présentent quelquefois les caractères des douleurs lancinantes ou fulgurantes, le plus ordinairement elles sont constrictives : les malades se sentent comme étouffés ou pris dans un étau, ou serrés par une ceinture, d'où le nom de *douleurs en ceinture*.

Les douleurs thoraciques ne sont pas distribuées suivant le trajet d'un nerf intercostal comme dans la névralgie intercostale : elles suivent un trajet moins oblique, elles répondent habituellement à plusieurs nerfs intercostaux. Elles ne sont quelquefois qu'ébauchées,

le malade a l'illusion d'un poids au creux épigastrique ou à la région précordiale, poids qui entrave la respiration; ou bien elles sont contemporaines ou prémonitoires de crises viscérales, et principalement des crises gastriques.

Tête et cou. — A moins qu'il ne s'agisse de tabes cervical débutant par les membres supérieurs, la tête n'est atteinte que beaucoup plus rarement et dans les dernières périodes de la maladie : ce sont des névralgies rebelles du trijumeau parfois avec tic douloureux de la face ou spasme facial; plus fréquemment que les douleurs des membres, elles sont unilatérales ou asymétriques.

Crises viscérales. — La plus fréquente et la mieux connue est la *crise gastrique.*

Crise gastrique. — Début brusque, douleurs extrêmement vives au niveau du creux épigastrique avec irradiations vers les aines, les flancs, le dos, sensations de brûlures ou d'arrachement et de déchirement, durée variable, tels en sont les principaux caractères. La crise gastrique n'est pas toujours une crise purement douloureuse : les signes somatiques sont fréquents ; ce sont des vomissements répétés, se produisant quelquefois à l'insu du malade; s'il n'a pas la force d'expulser les matières régurgitées, elles retombent dans les voies respiratoires et provoquent de violentes crises de dyspnée ; ailleurs celles-ci apparaissent en même temps que les crises gastriques, sans être provoquées par elles, elles coïncident habituellement avec une exacerbation des douleurs en ceinture ou des douleurs thoraciques.

Les vomissements, d'abord alimentaires, puis muqueux et bilieux, sont parfois sanglants. D'abondance variable, ils reviennent à intervalles espacés après un repas; puis ils se rapprochent, se produisent sans interruption, deviennent incoercibles, l'estomac ne tolérant parfois aucun aliment ni boisson, pas même la glace. Les vomituritions à vide sont très douloureuses et s'accompagnent souvent de hoquets et d'éructations.

Tantôt les crises sont uniquement gastralgiques, les vomissements faisant défaut ; tantôt l'intolérance gastrique existe presque seule sans grandes douleurs. Habituellement les deux symptômes marchent de pair. La crise apparaît ainsi brusquement, acquérant parfois une violence extrême avec angoisse, tachycardie, syncope et quelquefois diarrhée, crampes, algidité, cyanose, aphonie, en un mot état cholériforme.

Après une durée de deux à quinze jours ou davantage, la crise cesse brusquement. Après une période d'amaigrissement et d'épuisement qui parfois peuvent être très intenses, le malade se rétablit vite, et dans l'intervalle des crises les fonctions digestives sont normales

Pendant les crises, l'examen du chimisme gastrique décèle l'existence d'une hypersécrétion passagère du suc gastrique avec hyperacidité chlorhydrique. D'après Babin, on trouve souvent aussi de l'hypochlorhydrie.

La crise gastrique ne s'observe pas chez tous les tabétiques; elle est rarement unique et, comme les douleurs fulgurantes, elle reparaît habituellement sous la forme de crises, quelquefois d'une façon périodique, puis disparaît pendant plusieurs mois et même plusieurs années pour revenir ensuite. Au début de l'affection elles tendent à se rapprocher, plus tard elles tendent à s'éloigner, puis à disparaître, mais il n'y a rien d'absolu à cet égard. Elles appartiennent souvent à la période préataxique et peuvent être le seul symptôme qui engage le malade à consulter. Enfin la crise peut n'être qu'ébauchée ; elle s'accuse après le repas : le malade a la sensation d'un poids au creux épigastrique, des sensations de brûlure, des coliques, des douleurs thoraciques.

Jean-Ch. Roux (1) distingue deux sortes de crises gastriques chez les tabétiques : l'une est indépendante du régime alimentaire, qui n'exerce aucune influence sur sa fréquence et sa durée : elle apparaît et disparaît brusquement, c'est la crise classique, c'est un phénomène d'origine centrale, analogue aux douleurs fulgurantes. L'autre est intimement liée à l'existence d'un état dyspeptique : cet état dyspeptique est occasionné par une gastrite médicamenteuse, ou bien il existe longtemps avant que les premiers symptômes du tabes se soient manifestés; les crises gastriques ont alors la même cause occasionnelle que les paroxysmes douloureux au cours des dyspepsies : excès alimentaires croissants, émotions pénibles. Chez les femmes, elles apparaissent souvent au moment de la période menstruelle; un régime alimentaire convenable empêche l'apparition d'une crise imminente, diminue le nombre et l'intensité des crises et peut même les faire disparaître. On peut admettre que l'état dyspeptique exagère seulement la fréquence et l'intensité des crises sans les créer de toutes pièces, ou bien que le malade, ne sentant pas, ou ne sentant qu'assez mal l'irritation de son estomac, continue les excès alimentaires, médicamenteux ou alcooliques, jusqu'à ce qu'il se produise un paroxysme extrêmement violent.

Après la crise gastrique, les crises viscérales les plus fréquentes sont la crise *entéralgique*, la crise *urinaire*, les douleurs *testiculaires*, les douleurs *rénales*.

La crise *entéralgique* (coliques intestinales des tabétiques) consiste en coliques très douloureuses avec débâcles diarrhéiques; la crise *urinaire* en douleurs extrêmement pénibles dans l'urètre au moment de la miction, en sensations de corps étranger occupant l'urètre, le col de la vessie, la vessie; les douleurs *testiculaires* apparaissent sans cause et sont particulièrement énervantes. Les douleurs *rénales* rappellent, par leur trajet, leur intensité, leur caractère, celles de la colique néphrétique.

(1) J.-Ch. Roux, Les lésions du système grand sympathique dans le tabes et leur rapport avec les troubles de la sensibilité viscérale. Th. de Paris, 1900.

Certains tabétiques ont leur crise viscérale dans un organe à l'exclusion de tous les autres.

Les crises viscérales ne sont pas toujours des crises douloureuses, elles n'atteignent parfois que la fonction inhérente à l'organe; la *crise laryngée* en est le prototype.

Troubles objectifs de la sensibilité. — Non seulement l'ataxique souffre de douleurs extrêmement vives, mais il se plaint également d'une diminution de la sensibilité ; elle est presque toujours plus marquée aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs : tout d'abord il perçoit mal la résistance du sol, puis il ne sent plus ses jambes, il les perd dans le lit ; lorsqu'il saisit un objet dans sa main, il le sent incomplètement ; plus rarement il ne connaît plus la position exacte des diverses régions de la face et de la tête : *il a le masque tabétique*. Un examen méthodique et minutieux des différents modes de la sensibilité rend très bien compte de ces désordres de la perception. Cet examen doit porter sur la sensibilité superficielle et sur la sensibilité profonde.

Sensibilité superficielle. — La topographie des troubles de la sensibilité superficielle n'est pas indifférente, et dans la très grande majorité des cas, principalement ceux de tabes au début, elle se présente avec des caractères très spéciaux : elle offre une disposition *radiculaire*, ce qui se comprend aisément lorsqu'on compare les symptômes aux lésions anatomiques. Cette donnée est d'introduction récente dans la nosologie : la plupart des auteurs contestaient, en effet, qu'il fût possible d'établir des règles sur la répartition des troubles de la sensibilité dans l'ataxie locomotrice (Erb, Stern, Binswanger), et il était admis que l'anesthésie est distribuée par îlots ou par plaques de forme et de topographie très variables. Cependant certaines régions étaient reconnues comme plus fréquemment atteintes (Oulmont) : aux membres inférieurs, la face interne des cuisses et des jambes, la plante du pied, le talon ; au tronc, les zones mammaires, la face postérieure des épaules et des fesses ; aux membres supérieurs, la face interne du bras et de l'avant-bras, le petit doigt et l'annulaire ; à la tête, les joues et les régions sus-orbitaires.

Hitzig (1894) a démontré que la distribution de l'anesthésie tabétique est comparable à celle que l'on observe à la suite de la section ou de la compression des racines postérieures.

Ce fait a été depuis maintes fois confirmé (Laehr (1895), Patrick, Marinesco, Dejerine) (1).

Cette topographie des troubles sensitifs cutanés a une grande valeur diagnostique, puisqu'elle peut précéder tout autre symptôme du tabes, exister par conséquent avant l'apparition des douleurs fulgurantes et du signe d'Argyll-Robertson, avant la disparition des

(1) Dejerine, Sémiologie du système nerveux, *in* Traité de pathologie générale de Ch. Bouchard, 1900.

réflexes patellaires et achilléens; cependant cette particularité est assez rare et ordinairement les troubles de la sensibilité s'observent en même temps que les symptômes précédents.

Ces troubles apparaissent d'abord dans une région déterminée de la peau et sont topographiés dans le domaine des deuxième, troisième, quatrième, cinquième, sixième racines dorsales.

Ils se présentent sous forme de plaque parfois très limitée, de

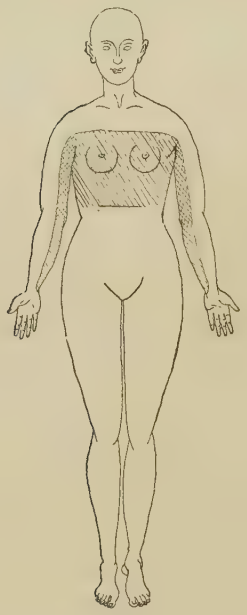

Fig. 131.

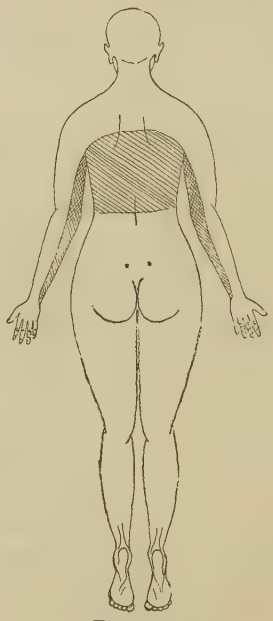

Fig. 132.

Fig. 131 et 132. — Tabes. — Anesthésie cutanée pour les divers modes de la sensibilité, sur la face interne des bras et du tronc, chez une ataxique de trente-sept ans. Le début de la maladie remonte à quatre ans, l'ataxie ne s'est manifestée que depuis un an. Actuellement myosis avec signe d'Argyll-Robertson. Signe de Romberg, signe de Westphal. Sensibilité profonde (sens des attitudes) très compromise aux membres inférieurs, intacte aux membres supérieurs. Ataxie très marquée pour les membres inférieurs, à peine ébauchée pour les membres supérieurs. Hypotonie légère. Pas de troubles trophiques. Douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs. Rétention d'urine incomplète. (Salpêtrière, 1901.)

ceinture, siégeant sur la partie antéro-supérieure du thorax en avant et en arrière, et comprenant la région mammaire.

Dans la période préataxique, l'anesthésie se propage assez souvent à la face interne du bras (huitième cervicale et première dorsale) : elle se présente sous la forme d'une bande — bande cubitale — occupant la face interne du bras et de l'avant-bras (fig. 131 et 132); plus rarement elle occupe la face externe du membre supérieur (cinquième et sixième cervicales) (fig. 133 et 134). A cette période du tabes, les membres inférieurs sont en général indemnes; parfois

cependant la peau de la face externe ou postérieure des jambes (cinquième lombaire) ou celle de la face plantaire (première sacrée) présente déjà une bande anesthésique. Dans certains cas de tabes au début, à localisation exceptionnelle, — tabes du cône terminal, — les troubles de la sensibilité peuvent être limités uniquement au domaine des troisième et quatrième sacrées (région fessière, anus, périnée et organes génitaux) (fig. 135 à 137).

Lorsque le tabétique est devenu ataxique, les troubles de la sensi-

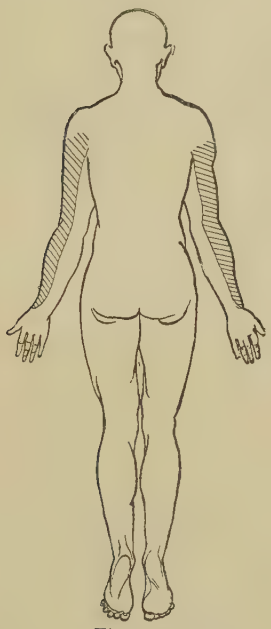

Fig. 133.

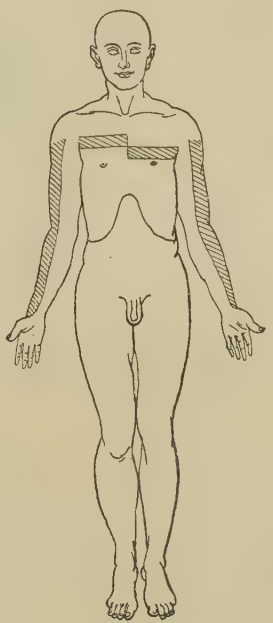

Fig. 134.

Fig. 133 et 134. — Tabes au début chez un homme âgé de quarante-quatre ans. — Signe d'Argyll-Robertson. Signe de Westphal. Signe de Romberg. Pas d'ataxie. Hypoesthésie très marquée sur la face interne des bras et des avant-bras pour les divers modes de la sensibilité cutanée (tactile, douloureuse, thermique). Deux plaques d'hypoesthésie sus-mammaire. (Salpêtrière, 1900.)

bilité dans les membres inférieurs sont en général très nets. Les pieds présentent de l'anesthésie plantaire et dorsale : cette dernière remonte plus ou moins haut sur la face externe des jambes et sur la partie postérieure des cuisses. Dans certains cas, l'anesthésie occupe en outre les membres inférieurs et le tronc, jusqu'au niveau de la région thoracique supérieure.

Lorsque toutes les racines d'un membre sont prises, on constate souvent qu'elles le sont inégalement, car les zones d'anesthésie varient d'intensité suivant le territoire cutané de telle ou telle racine.

Lorsque le tabes envahit la région cervicale supérieure de la moelle épinière, la topographie de l'anesthésie sur le cou, la nuque et le

crâne est très nettement radiculaire : lorsque le nerf trijumeau est lésé, la topographie de l'anesthésie se confond avec le territoire

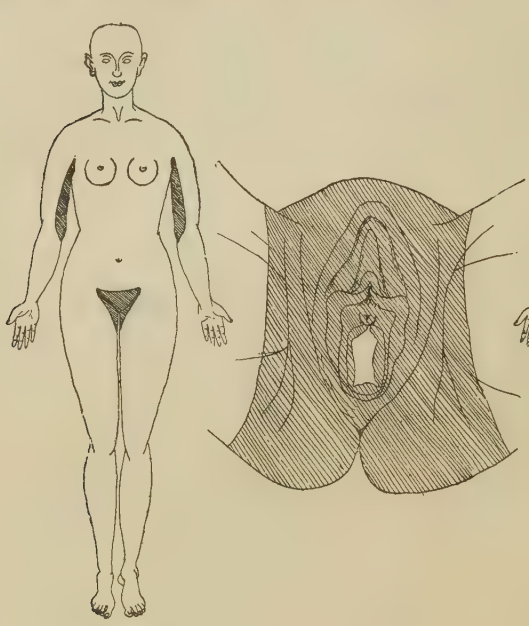

Fig. 135. Fig. 137. Fig. 136.

Fig. 135 à 137.— Tabes du cône terminal.— Topographie radiculaire des troubles de la sensibilité — tactile, douloureuse et thermique. — Ce cas a trait à une femme de quarante-neuf ans. Début de l'affection, il y a cinq ans, par des troubles sphinctériens et des douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs. Pendant dix-huit mois incontinence d'urine et des matières et perte complète de la sensation du contact du pénis pendant le coït. Ce dernier symptôme a aujourd'hui disparu, mais souvent il se produit encore de l'incontinence d'urine et des matières. Réflexes patellaire et achilléen du côté droit conservés, mais faibles. A gauche, abolition de ces réflexes. Réflexes olécrâniens abolis. Réflexe cutané plantaire normal. Léger ptosis, plus accusé à droite qu'à gauche. Myosis intense avec signe d'Argyll-Robertson. Station debout sur une seule jambe impossible. La marche pendant l'occlusion des yeux est très difficile et normale les yeux ouverts. Musculature des membres inférieurs normale comme volume et comme force. Paralysie en adduction de la corde vocale gauche, datant seulement d'un an. Ici les troubles de la sensibilité sont très nettement limités au domaine des 3e et 4e racines sacrées — fesses, périnée, anus, organes génitaux (fig. 137) — et sont un peu plus intenses à droite qu'à gauche. Aux membres supérieurs ils sont limités à une partie du domaine des 1re, 2e et 3e racines dorsales, mais ils n'ont apparu que quatre ans après ceux des 3e et 4e racines sacrées. (Salpêtrière, 1900.) La première partie de cette observation a été publiée dans la thèse d'Ingelrans, *Étude clinique des formes anormales du tabes dorsalis*. Paris, 1897, obs. XLIII, p. 101.

cutané innervé par ce nerf et est de même radiculaire. La sensibilité de la cornée, de la conjonctive, de la peau des paupières, du pourtour de l'œil est très diminuée, le réflexe conjonctival est aboli, les globes oculaires sont insensibles à la pression (Abadie, Rocher, Berger).

Les zones d'anesthésie tactile des tabétiques sont parfois plus étendues que les zones correspondantes d'anesthésie douloureuse ou thermique ; d'autres fois, c'est le contraire. Enfin les zones anesthésiques sont parfois entourées de zones hyperesthésiques pour le tact, la douleur, la température : un léger frottement produit quelquefois de l'hyperesthésie douloureuse sur une zone anesthésique.

Dans certains cas, assez rares du reste, ces zones d'hyperesthésie peuvent être très étendues et occuper une grande partie de la peau du thorax en avant et en arrière, ou bien la peau d'un ou des deux membres inférieurs. Chez ces malades le contact des vêtements — chemise, caleçon — est extrêmement pénible et produit chez quelques-uns une sensation de véritable torture. Chez certains sujets, cette hyperesthésie pour les excitations faibles s'accompagne d'un certain degré d'anesthésie avec retard dans la transmission pour les impressions douloureuses. Ces phénomènes se rencontrent aussi bien dans la période préataxique du tabes que dans le tabes avancé.

L'anesthésie *segmentaire vraie* ne s'observe que dans les cas d'association de tabes et d'hystérie ; et il est plus que vraisemblable que c'est à cette association que sont dues les anesthésies en brodequin, en chaussette, en bas, en bracelet citées par plusieurs auteurs. Ailleurs l'anesthésie segmentaire n'existe qu'en apparence, car les territoires radiculaires bien qu'étant tous pris, le sont à des degrés différents les uns des autres et les limites supérieures et inférieures de cette anesthésie sont toujours radiculaires.

Les anesthésies tabétiques ne doivent pas être mises uniquement sur le compte des lésions radiculaires, car les nerfs cutanés sont constamment dégénérés ; mais en présence d'anesthésies à topographie radiculaire aussi nette, on est obligé d'admettre que les lésions des nerfs cutanés sont habituellement proportionnelles à celles des racines correspondantes.

Tous les modes de la sensibilité sont plus ou moins touchés ; les altérations de la sensibilité à la douleur sont habituellement plus précoces et plus intenses que les altérations de la sensibilité tactile ou thermique ; la diminution ou la disparition de la sensibilité thermique est la dernière en date. Dans des cas assez rares, la sensibilité tactile peut être normale ou à peu près et on peut, partant, observer à l'état presque pur le phénomène de la dissociation syringomyélique.

Les désordres de la sensibilité tactile consistent : 1° *en une diminution progressive des sensations tactiles* ; là où normalement l'application de la pointe d'un pinceau suffit pour provoquer une sensation, il faut la promener sur une certaine étendue et provoquer une sorte de chatouillement ; d'autres fois, pour que la sensation soit perçue, la pression de la peau doit être plus forte qu'à l'état normal et prolongée ; à une période avancée, la sensibilité tactile est complètement abolie ; 2° les cercles de sensations de Weber s'élargissent de plus en plus,

c'est-à-dire que pour qu'une double sensation soit perçue, il faut écarter davantage les deux pointes du compas ; mais ces deux ordres de phénomènes ne marchent pas forcément ensemble. On peut en effet observer un élargissement considérable des cercles de Weber, dans des cas où la sensibilité tactile est très peu altérée ; 3° en des *erreurs de localisation* : le malade rapporte la sensation à une autre région cutanée que celle qui a été impressionnée, et la transposition a lieu le plus souvent de bas en haut ; ces erreurs de localisation peuvent être considérables. Exceptionnellement la sensation est perçue sur l'autre membre : c'est de l'*allochirie*. Les troubles observés sont d'ailleurs qualitativement et quantitativement d'une variété très grande ; l'excitation doit être chez quelques malades répétée plusieurs fois et au même endroit avant que d'être perçue : il y a là comme une sorte d'*addition latente* ou de *sommation des excitations*.

4° Le *sens de la pression* est altéré dans les mêmes zones : le malade est incapable de percevoir le degré de la pression exercée sur la peau ou le poids des objets qui y sont placés.

5° La *sensibilité électrique cutanée* subit les mêmes altérations que la sensibilité tactile ; il peut exister cependant des modifications telles, que la sensibilité électrique indifférente persiste seule et ne se transforme pas en sensation douloureuse par l'augmentation du courant.

Les *altérations de la sensibilité à la douleur* ou *à la piqûre* sont d'ordres divers. Quantitativement, on peut observer tous les degrés depuis la diminution simple jusqu'à la disparition complète. Au début, par contre, il existe souvent une exaltation de la sensation qui coïncide avec un *retard* pouvant mesurer plusieurs secondes : le retard est d'autant plus considérable que l'examen porte sur un segment du membre plus éloigné de la racine. Il peut n'exister que pour la douleur : une piqûre d'épingle, un pincement de la peau, produisent d'abord une sensation de contact et quelques secondes après une sensation douloureuse souvent très vive. Qualitativement, il y a *erreur sur la nature de la sensation* : la nature de la sensation de piqûre est suivie d'une sensation de chaud ou de froid ; ou bien une seule excitation est suivie de plusieurs sensations douloureuses : il y a *rappel de sensation* ; comme pour la sensibilité au tact, l'erreur de localisation est fréquente. D'une manière générale, l'analgésie absolue est assez rare dans le tabes à toutes ses périodes ; le plus souvent, c'est le retard avec ou sans hyperesthésie qui est observé.

La *sensibilité à la température* est prise plus tardivement et avec une moindre intensité : de sorte que, pour quelques auteurs, il existerait une véritable dissociation de la sensibilité ; on a même constaté dans certains cas la dissociation syringomyélique. Tandis qu'à une période avancée du tabes la sensibilité au chaud est diminuée, puis abolie, il existe assez souvent une hyperesthésie au froid très manifeste (Vulpian). Comme pour la sensibilité à la douleur, la sen-

sibilité à la température est sujette aux retards de sensation, aux erreurs de localisation, etc.

Lorsque tous les modes de la sensibilité sont atteints, ils se superposent les uns aux autres et occupent les mêmes territoires cutanés. Cependant les troubles de la sensibilité cutanée ne marchent pas toujours de pair avec les troubles de la sensibilité profonde : il est assez fréquent d'observer une perte de la notion de position des membres, sans que la peau des régions correspondantes soit anesthésiée; ou bien c'est l'inverse : la sensibilité cutanée est très altérée, mais le sens des attitudes persiste.

Sensibilité profonde. — Alors que les excitations tactiles sont impuissantes à produire une sensation, la pression de la peau au même niveau peut encore être perçue, mais incomplètement; elle donne l'illusion d'un simple contact. Dans cette expérience, ce ne sont pas seulement les terminaisons nerveuses de la peau qui ont été impressionnées, mais celles des organes sous-jacents: tissu cellulaire, aponévroses, troncs nerveux, tendons, voire même les articulations et les os. Chez l'ataxique, la sensibilité de tous ces organes est émoussée ; enfin le sens musculaire est profondément altéré. Ce fait se conçoit fort bien, si on remarque que ce sens, par lequel nous apprécions l'étendue et la puissance des mouvements de notre corps, n'a pas ses origines périphériques dans un organe spécial : les muscles, et qu'il ne s'agit pas en réalité d'un sens, mais d'une résultante à laquelle concourent des sensations d'ordres divers: tactiles, sous-cutanées, articulaires, ligamenteuses, peut-être même musculaires, si tant est que les muscles aient des nerfs sensitifs, question encore vivement débattue. Aussi, sans s'attarder à une discussion qui ne serait pas à sa place ici, il suffit de rappeler les expériences qui, suivant l'usage, sont faites dans le but d'explorer le sens musculaire, et d'exposer les résultats obtenus chez les ataxiques. On recherchera successivement l'état des perceptions nécessaires au fonctionnement régulier du sens dit *musculaire*; ce sont:

1° La notion de position ou notion du mouvement passif;

2° La notion du mouvement actif;

3° La notion de la résistance.

1° *Notion de position.* — Après l'occlusion des yeux du malade, un membre (le supérieur ou l'inférieur) ou un segment (soit un doigt, ou la main ou l'avant-bras) est placé dans une certaine attitude, que le malade doit reproduire avec le membre du côté opposé. Tandis que, chez le sujet normal, la reproduction est sensiblement la même, chez l'ataxique elle est imparfaite ou nulle; elle peut être mesurée par la différence d'angle. Comme, chez l'ataxique, les deux membres sont le plus souvent atteints des mêmes troubles de sensibilité et de coordination, et que par cela même la reproduction de l'attitude est rendue très difficile, ce procédé n'est pas exempt de reproches. Il

est peut-être préférable, une fois que l'attitude est déterminée, d'ouvrir les yeux du malade et de lui demander si la position qu'occupe son membre est bien telle qu'il se la représentait les yeux fermés. On peut demander encore au malade de décrire l'attitude ; le résultat est le même : chez l'ataxique, la notion de position est extrêmement altérée ; à une période avancée de la maladie, il n'a plus conscience de l'attitude de ses membres : n'avoue-t-il pas, du reste, qu'il perd ses jambes dans le lit?

Nous employons aussi un autre procédé qui donne encore de meilleurs résultats, lorsque le sens dit *musculaire* est encore peu touché, et qui permet partant, de saisir, des altérations encore très légères de ce sens. Le malade ayant les yeux fermés au moyen d'un bandeau, on recherche s'il se rend compte des mouvements imprimés à ses doigts et à ses orteils. Pour cela, on fixe solidement, à l'aide de la main gauche, la main ou le pied du malade et, avec la main droite, on déplace lentement et sans faire de traction un doigt ou un orteil. On demande ensuite au sujet d'indiquer de vive voix dans quelle direction s'effectue le déplacement, et on peut ainsi noter à quelle ouverture d'angle il faut arriver pour que le déplacement soit perçu.

2° La *notion du mouvement actif* correspondrait à la sensibilité musculaire proprement dite ; mais il n'est pas démontré que la contraction musculaire développe des impressions qui naissent dans le muscle et qui lui soient propres, pas plus qu'il n'est démontré d'une façon péremptoire qu'il existe des nerfs musculaires sensitifs. Tout ce qu'on peut dire, c'est que, chez l'ataxique, la contraction produite par les courants électriques n'est pas perçue par tous les groupes musculaires ou que la perception exige une intensité de courant plus élevée que chez un individu normal.

3° La *notion de la résistance* est également très altérée. Cette expérience se fait en suspendant à la région explorée des objets de poids différent ; pour les membres supérieurs, on peut faire l'expérience en plaçant les objets dans la main : le malade est incapable d'en apprécier la valeur ou les différences.

Sensibilité articulaire. — Il n'existe pas de procédé qui permette d'étudier isolément la sensibilité articulaire ; mais il est vraisemblable que ce mode de sensibilité est altéré lorsque la perception de la notion de position, des mouvements actifs et passifs et de la résistance est troublée ou abolie.

Sensibilité osseuse. — Elle peut être explorée en appliquant le pied d'un diapason en vibration sur un os facilement accessible (Egger) (1). Chez l'individu normal, la transmission des vibrations est toujours perçue. Dans le tabes, on constate ordinairement une anesthésie osseuse des extrémités inférieures, remontant même dans certains

(1) Max Egger, *Soc. de biologie*, 27 mai 1899.

cas jusqu'au niveau de la ceinture pelvienne et des côtes supérieures : ailleurs, elle est presque totale; ou bien l'anesthésie osseuse suit une marche descendante débutant dans la ceinture pelvienne : il y a le plus souvent coïncidence avec la perte de la notion des attitudes, mais ce n'est pas fatal.

Le *sens stéréognostique* ou mieux la *perception tactile de l'espace*, par laquelle sont appréciées la forme et la corporalité des objets, n'est pas en réalité un sens spécial, mais, comme le sens dit *musculaire*, il résulte d'une association de sensations de nature différente : il est touché au prorata de leurs altérations et par conséquent fréquemment altéré ou même aboli dans le tabes. Il est fonction surtout des divers modes de sensibilité profonde, ainsi que le prouve l'examen des tabétiques qui, à part l'agrandissement des cercles de Weber, ont conservé presque intacte la sensibilité tactile et sont cependant incapables de reconnaître les objets par la palpation.

Sensibilité des troncs nerveux. — La pression des troncs nerveux ne détermine plus de sensation douloureuse ; la pression du nerf cubital (Biernaki) dans la gouttière épitrochléenne n'est plus suivie de sensation de fourmillements dans les doigts ; de même, la pression du sciatique poplité externe au niveau de la tête du péroné ne s'accompagne d'aucune sensation (Bechterew).

Comme conséquence des modifications survenues dans ces différents modes de la sensibilité, la sensation de fatigue fait souvent défaut chez les tabétiques.

Sensibilité viscérale. — Au début du tabes, un certain nombre d'organes deviennent parfois douloureux à la pression ; la sensation douloureuse semble même y acquérir une intensité et un caractère spéciaux (testicule, mamelle). A une période plus avancée, l'hyperesthésie fait place à l'hypoesthésie, puis à l'anesthésie : on a signalé l'anesthésie vésicale, urétrale, rectale, les anesthésies testiculaires, mammaires, l'analgésie trachéale.

Troubles de la sensibilité testiculaire (Pitres, Rivière, Bitot et Sabrazès) (1). — On observe une analgésie complète des testicules à la pression à peu près sur la moitié des tabétiques, et sur ceux de l'autre moitié on rencontre une diminution de la sensibilité normale dans 60 p. 100 des cas. Il n'est pas rare de constater une anesthésie plus ou moins prononcée du scrotum et de la verge. Elle est accompagnée souvent d'absence d'érection et d'anaphrodisie, parfois aussi d'atrophie testiculaire. L'anesthésie testiculaire n'est quelquefois que passagère, elle disparaît après plusieurs semaines et même plusieurs mois (Bitot et Sabrazès).

Troubles de la sensibilité vésicale. — Il existe une diminution notable

(1) Pitres, *Soc. anat. de Bordeaux*, 1886. — Rivière, Th. de doctorat, Bordeaux, 1896. — Bitot et Sabrazès, *Revue de méd.*, novembre 1891.

de la sensibilité de la vessie à la distension (Genouville) (1) : on peut injecter dans cet organe deux fois plus de liquide qu'à l'état normal, avant qu'il ne se contracte et que le besoin d'uriner n'apparaisse ; et encore la vessie ne se contracte-t-elle que faiblement et insuffisamment pour expulser tout le liquide injecté. Le besoin d'uriner peut faire absolument défaut et le malade doit se sonder à heures régulières afin d'éviter la distension de la vessie. Au début du tabes ces symptômes peuvent d'ailleurs n'être que passagers et disparaître, soit spontanément, soit sous l'influence d'un traitement électrique prolongé, mais dans le tabes avancé ils sont persistants.

Troubles de la sensibilité mammaire. — La compression du sein ne provoque plus chez la femme la sensation pénible, avec irradiations douloureuses vers le cou et les espaces intercostaux, qui a lieu à l'état normal (Tardif) (2).

Troubles de la sensibilité trachéale. — Chez le tiers des tabétiques (Sicard) (3), le choc et la compression de la trachée ne produisent ni angoisse, ni irradiations douloureuses vers les parties latérales du cou, vers le médiastin ou vers la base de la langue. Chez d'autres malades, la compression doit être prolongée pour faire apparaître la sensation, qui disparaît alors presque aussitôt.

Troubles de la sensibilité de l'estomac. — Ils consistent dans l'anesthésie de la région épigastrique à la pression (Pitres) (4) et dans les symptômes anormaux qui accompagnent les phénomènes dyspeptiques douloureux chez ces malades (Roux). L'anesthésie se retrouve dans la moitié ou les deux tiers des cas. La raison anatomique de ces troubles est l'atrophie d'un grand nombre de petites fibres à myéline du grand sympathique (Jean-Ch. Roux).

Troubles sensoriels. — **Troubles de la vision.** — Le plus important est un affaiblissement progressif de l'acuité visuelle se traduisant par de l'amblyopie, puis de l'amaurose : l'apparition des troubles de la vision est généralement précoce, et comme, dans ce cas, les autres symptômes sont très atténués, les rapports du tabes et de la cécité peuvent tout d'abord être méconnus.

Symptômes relevant de la dégénérescence grise du nerf optique. — Atrophie tabétique. — Atrophie spinale. — L'atrophie est généralement double : lorsque au début elle est unilatérale, elle met moins de quatre à cinq ans à frapper les deux yeux.

Elle n'est relevée que dans 10 p. 100 des cas de tabes environ ; elle est le plus souvent un signe précoce et joue un grand rôle dans l'évolution de la maladie.

Diminution de l'acuité visuelle. — La vue baisse lentement et pro-

(1) Genouville, Th. de doctorat, Paris, 1894.
(2) Tardif, Th. de doctorat, Paris, 1899.
(3) Sicard, *Soc. méd. des hôp.*, 23 février 1899.
(4) Pitres, *Journ. de neurol.*, 20 octobre 1898.

gressivement : généralement, au bout de trois ans, rarement avant sept ou huit mois, la cécité est complète : au début, les malades accusent une sensation de voile ou de brouillard devant les yeux.

Examen du champ visuel. — Les opinions des auteurs sont très partagées : pour les uns il existerait un rétrécissement concentrique du champ visuel ; pour d'autres, un rétrécissement périphérique ; pour d'autres encore, soit un rétrécissement temporal, soit un rétrécissement nasal. Il serait vraisemblablement dépourvu de caractères constants. Mais la rareté des scotomes, de l'hémianopsie, des anopsies en quadrants, est presque universellement admise.

Dyschromatopsie. — La disparition de la vision pour les couleurs obéit à la loi suivante : il y a tout d'abord un rétrécissement du champ visuel, puis une abolition complète de la vision pour le vert : c'est ensuite le tour du rouge, puis du jaune, et enfin du bleu : celui-ci persiste très longtemps.

Examen du fond de l'œil. — Lorsque la lésion est définitivement constituée, il existe une décoloration généralisée de la papille : au début, elle est plus accusée dans les parties externes qui sont les moins riches en vaisseaux. La papille n'est nullement excavée, elle est blanc bleuâtre et les vaisseaux paraissent appliqués à sa surface.

Troubles de l'ouïe. — Ils sont de deux ordres : irritatifs et paralytiques.

Les premiers consistent en bourdonnements d'oreille, en sifflements, s'accompagnant quelquefois de vertige.

Celui-ci, signalé fréquemment au cours de l'ataxie locomotrice, par Pierret, Charcot, P. Marie et Walton, Marina, peut être expliqué en outre par les altérations du côté des yeux ou les troubles profonds de la sensibilité générale : aussi revêt-il des formes très diverses : chez quelques malades il s'agit de vertige rotatoire, chez d'autres ce sont des sensations bizarres, telles que l'enfoncement du sol ou le soulèvement brusque du corps : chez d'autres enfin, c'est un désordre psychique dû au trouble de la déambulation et à la crainte de tomber.

Les autres troubles de l'audition consistent en une diminution de l'ouïe qui peut aboutir à la surdité complète : elle est ordinairement bilatérale et s'installe rapidement ; elle est incurable. L'examen de l'oreille est le plus souvent négatif : la lésion siège en effet dans l'oreille interne ; ce sont les rameaux nerveux de la racine labyrinthique qui sont primitivement atteints. Ce ne sont pas seulement des troubles de l'ouïe qui sont occasionnés par ces lésions, mais encore des troubles dus à la participation des nerfs vestibulaires : des troubles de l'équilibre, une notion imparfaite ou nulle des attitudes et de leurs modifications, le défaut de perception des mouvements de rotation et l'absence de réactions à l'épreuve de la centrifugation. Le signe de Romberg peut être dû uniquement à l'atrophie des racines labyrinthiques, sans participation des racines rachidiennes.

Sur 40 tabétiques, Marina en a trouvé 33 qui avaient des troubles de l'audition de nature et d'intensité diverses. Morpurgo donne une proportion de 81,13 p. 100 de troubles de l'ouïe chez les tabétiques. Treitel, au contraire, n'en a observé que 5 cas sur 20 malades, et sur ces 5 cas il y en avait 3 chez lesquels les troubles de l'ouïe reconnaissaient une autre cause.

Troubles du goût et de l'odorat. — Ils sont plus fréquents dans le tabes céphalique ; ce sont, au début, des sensations gustatives et olfactives bizarres, spontanées, des crises d'hyperosmie ; à une période plus avancée, un émoussement, puis l'abolition des sensations.

Fig. 138. — Arthropathie tabétique. (Bicêtre, 1890.)

Troubles trophiques — Les plus importants sont : l'*arthropathie tabétique*, la *fracture spontanée*, le *mal perforant*.

Tous les trois appartiennent à la symptomatologie du tabes et ne doivent pas en être considérés comme des complications ; bien qu'ils figurent aussi dans le tableau clinique d'autres affections nerveuses (syringomyélie) ou diathésiques (diabète), ils n'en ont pas moins une grosse valeur diagnostique.

L'**arthropathie tabétique** (fig. 110, 111, 138 et 139) appartient aussi bien à la période préataxique qu'à la période d'ataxie confirmée. Elle atteint avec une fréquence variable les différentes articulations ; elle a pour le genou une prédilection marquée, si on s'en rapporte aux statistiques de Weizsaccker, de Flatow, de Pansini (1). Les trois articulations le plus fréquemment frappées sont le genou, la hanche et l'épaule ; viennent ensuite le pied et le coude, puis les articulations tibio-tarsiennes, celles des doigts et très rarement les articulations temporo-maxillaires et de la colonne vertébrale. L'arthropathie tabé-

(1) Pansini, Sull' artropatia tabetica, Napoli, 1897.

tique siège par conséquent, dans la plupart des cas aux membres inférieurs, plus souvent à droite (Ball) ; elle peut être unique ou multiple : certains malades ont deux ou trois articulations prises (fig. 139).

Charcot, qui a décrit le premier cette affection, admet que c'est un symptôme de la période préataxique, contemporain des douleurs fulgurantes, sauf cependant pour les membres supérieurs. Ces arthropathies se développent en outre à une période plus ou moins avancée, d'où la distinction de Ball en arthropathies précoces et en arthropathies tardives.

Elles sont annoncées par de violentes crises de douleurs fulgurantes ou simplement des douleurs rhumatoïdes ; les douleurs sont assez souvent localisées aux articulations, aux os et aux muscles. On a signalé encore comme signes prémonitoires, de la faiblesse ou des craquements articulaires, un œdème périarticulaire ou même un hématome (Edwards), parfois même des troubles trophiques (mal perforant, fracture spontanée).

Fig. 139. — Arthropathie du coude et de l'épaule chez un ataxique âgé de quarante-neuf ans, très incoordonné des membres inférieurs. Ici il existe une luxation huméro-cubitale et scapulo-humérale. (Bicêtre, 1889.)

Le début peut être *aigu* : il se produit un épanchement intra-articulaire abondant, indolent, sans rougeur et sans fièvre ; l'épanchement est séreux ou séro-fibrineux, parfois hématique (Raymond, Debove, Roth, Sonnenburg) ; exceptionnellement il existe un épanchement purement sanguin (Brissaud), une véritable hémarthrose (Charcot et Dufour) (1).

L'absence de douleur est un caractère presque constant de l'arthropathie tabétique : lorsque la douleur existe, elle est légère et fugace, est plus souvent observée dans les petites jointures. Lorsqu'il y a de l'œdème, il est dur et pâteux et ne garde pas l'empreinte du doigt, il est en quelque sorte éléphantiasique, ses limites sont nettes. L'œdème et les ecchymoses disparaissent ; le liquide intra-articulaire

(1) J.-B. Charcot et Dufour, *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, n° 5, 1896.

se résorbe peu à peu, mais il subit des fluctuations, augmentant et disparaissant tour à tour ; enfin l'épanchement séreux peut se former en même temps dans les bourses tendineuses.

Dans sa *forme chronique*, l'arthropathie est sèche ou humide. L'usure plus ou moins appréciable des têtes articulaires et des cartilages se traduit, quand on mobilise l'articulation du genou, par des craquements qui donnent l'illusion d'un sac de noix ; l'usure des épiphyses et le relâchement des ligaments entraînent soit une subluxation plus ou moins marquée, soit une véritable luxation épaule (fig. 139), hanche, genou (fig. 110, 111, 138) : l'amplitude des mouvements passifs devient considérable.

La jointure présente des déformations notables, soit dans le sens de l'hypertrophie, soit dans celui de l'atrophie ; les muscles qui s'insèrent autour de l'articulation malade s'atrophient, les tendons se rompent (Löwenfeld). Les muscles voisins de la jointure malade — deltoïde et muscles du bassin dans les arthropathies de l'épaule et de la hanche, triceps fémoral dans celle du genou, etc., — s'atrophient rapidement et souvent d'une manière très marquée. C'est là du reste un fait qui n'a rien de spécial au tabes et qui se rencontre toutes les fois qu'une jointure est malade — atrophie musculaire d'origine articulaire.

L'arthropathie est en réalité beaucoup plus fréquente qu'on ne serait enclin à le croire en se fondant sur le simple examen clinique : l'autopsie démontre, en effet, que presque toutes les articulations sont atteintes, mais à des degrés divers (Jürgens) : ce sont les formes obscures ou latentes.

Les formes aiguës et chroniques peuvent s'associer ; au cours d'une arthropathie chronique apparaissent parfois des épanchements séreux ou hémorragiques : suivant la rapidité plus ou moins grande de l'usure articulaire, on a distingué des formes bénignes et des formes malignes. Lorsque l'arthropathie se constitue en plusieurs temps, on serait tenté de considérer les nouvelles poussées comme des récidives.

Les arthropathies tabétiques sont sujettes à des complications qui sont la luxation, la pseudarthrose, l'ankylose ; les fractures endo-articulaires, les suppurations et la tuberculisation (Parisot et Spillmann) sont rares.

Les altérations articulaires débutent par les os et les cartilages, la synoviale s'épaissit, les franges s'hypertrophient et donnent lieu à des productions osseuses et cartilagineuses. La capsule, les ligaments extra- et intra-articulaires disparaissent en partie ou en totalité. Suivant que les os s'atrophient ou s'hypertrophient, on distingue deux types : le type atrophique, dans lequel il y a destruction plus ou moins considérable des cartilages et des os, et le type hypertrophique, caractérisé par la formation de bourrelets osseux et de saillies ostéo-

cartilagineuses (P. Marie). Le type atrophique appartiendrait plus particulièrement aux arthropathies de la hanche et de l'épaule, le type hypertrophique aux arthropathies du genou et du coude. Mais il n'y a rien d'absolu à cet égard.

Les **fractures spontanées** ont été signalées tout d'abord par Weir-Mitchell, puis par Charcot : elles sont moins fréquentes que les arthropathies. Leur apparition est précoce, elles précèdent généralement l'incoordination motrice, mais on les observe aussi au cours de l'ataxie. Elles se produisent spontanément, sans cause ou à l'occasion d'un traumatisme insignifiant. Elles ne s'accompagnent ni de réaction locale, ni d'ecchymose, ni d'épanchement sanguin, ni de douleur ; la crépitation fait habituellement défaut, mais le déplacement est perceptible ; leur consolidation est rapide et complète, le cal exubérant et difforme ; cependant Bouglé (1) a relevé un retard ou un défaut de consolidation dans 50 p. 100 des cas. Les complications sont rares : la suppuration suivie d'abcès gangreneux, d'épuisement et de mort (Wallich, Porter) est un accident exceptionnel. Leur siège est variable, mais elles se localisent plus volontiers aux membres inférieurs. Les fractures du crâne, des os de la face, de la colonne vertébrale et du bassin sont exceptionnelles. Dans le tabes les fractures reconnaissent pour cause une ostéite raréfiante ; les matières grasses augmentent et les phosphates diminuent, il y a substitution de la graisse au tissu osseux.

Le **pied tabétique** est une déformation due à un ensemble de lésions relevant tout à la fois d'arthropathies et d'altérations osseuses et ligamenteuses. Suivant la nature, l'intensité ou la localisation du processus anatomique, il offre plusieurs aspects. Dans le plus grand nombre de cas, il répond à la description de Charcot et Féré (2) ; le pied est surtout déformé sur sa face interne ; l'extrémité antérieure du premier métatarsien est saillante et forme un relief très apparent au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil ; il y a un effondrement de la voûte plantaire, le pied paraît raccourci.

Ailleurs, la voûte plantaire n'est nullement déformée, mais le dos du pied (Boyer) ou le calcanéum fait une saillie exagérée. Toutes ces déformations sont de même nature, elles diffèrent seulement par leur siège. Le pied tabétique est le plus souvent unilatéral, mais sa bilatéralité a été cependant signalée plus d'une fois. Au pied tabétique s'associe assez fréquemment une ulcération au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil : cette ulcération n'est autre que le mal perforant.

Mal perforant. — Le mal perforant appartient à toutes les périodes du tabes ; c'est un signe habituellement précoce et, à ce titre, un élément de diagnostic. Ordinairement unilatéral, il siège, dans la

(1) J. Bouglé, *Arch. gén. de méd.*, 1898.
(2) Charcot et Féré, *Arch. de neurol.*, 1888, t. VI.

grande majorité des cas, au niveau du gros orteil, sur sa face plantaire et au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne ; il siège encore assez souvent sur la face plantaire de la cinquième articulation métatarso-phalangienne, de sorte que sa plus grande fréquence est aux deux extrémités du talon antérieur. Tout à fait au début, il siège encore sur la face dorsale de l'articulation phalango-phalanginienne du gros orteil et plus rarement des autres doigts.

Il débute par un durillon qui s'excorie en peu de temps et fait place à une petite plaie circulaire, aux bords irréguliers, par laquelle s'écoule un liquide séreux, puis séro-purulent. Il est écrit presque partout que le mal perforant est indolore : or il est fréquent qu'à la période de durillon, le mal perforant soit le siège de sensations douloureuses extrêmement vives, soit à la pression, soit même spontanément, sensations ayant les caractères de la brûlure. Lorsque l'ulcération est creusée, il est facile de se rendre compte à un examen plus approfondi qu'il ne s'agit pas d'un simple trouble trophique des téguments : en introduisant un stylet dans la plaie, on peut s'assurer de la dénudation des tissus profonds, des altérations des ligaments et des os, dont l'existence est démontrée un jour ou l'autre par l'élimination d'un ou de plusieurs séquestres. Sous l'influence de la marche ou de la station debout, par le frottement de la chaussette ou du soulier, le processus ulcératif ne fait qu'empirer : avec le repos et l'antisepsie, les accidents entrent en régression et la plaie se cicatrise. Le mal perforant peut être unique, mais sa récidive sur place n'est pas exceptionnelle, et, après la cicatrisation, la persistance des douleurs ou leur exagération par la marche est un phénomène bien connu.

Le pied ne serait pas la seule région où se développe le mal perforant : Raymond (1) considère comme une lésion du même ordre des ulcérations des fosses nasales et de la voûte palatine signalées par Barrs. C'est dans le même ordre de faits que rentrent les ulcérations buccales tabétiques (Hudelo et Wickam).

La chute des dents, citée par plusieurs auteurs, peut être envisagée comme une arthropathie alvéolo-dentaire ou comme un mal perforant buccal (Magiora, Fournier, Wickam, Hudelo, Baudet) (2). Ce trouble trophique siège soit à la mâchoire supérieure soit à la mâchoire inférieure, ou bien il a une distribution irrégulière ; par son extension dans la profondeur, il aboutit à la résorption du bord alvéolaire, aux perforations du maxillaire supérieur, aux ulcérations et aux fistules. Les douleurs lancinantes, térébrantes, ou les sensations d'agacement dentaires accompagnent le mal perforant buccal : la chute des dents peut être, en outre, indolore.

Comme troubles trophiques moins fréquents, il suffit de mentionner

(1) Raymond, Maladies du système nerveux. Scléroses systématiques de la moelle, 1894.

(2) R. Baudet, Th. de Paris, 1898.

la rupture spontanée de tendons, du tendon d'Achille par exemple (Lépine, Lœwenfeld, Hoffmann), l'herpès (Ball), le changement de couleur de la peau et des cheveux, la chute des ongles et les ecchymoses sous-unguéales, les ecchymoses consécutives aux douleurs fulgurantes (Strauss), l'érythème (Michel), l'ecthyma, le zona, l'urticaire, le purpura (Brissaud), des œdèmes persistants (Buzzard), l'éléphantiasis de la peau (Pitres et Vaillard), des lipomes circonscrits (Mathieu), la lipomatose symétrique multiple (Scherkassow), les gangrènes spontanées (Joffroy).

Troubles viscéraux. — **Troubles de l'appareil urinaire.** — Ces troubles sont de deux ordres : les troubles de la sécrétion et les troubles de la miction.

Troubles de la sécrétion. — Ils occupent un second plan et sont très variables : ce sont des modifications en plus ou en moins dans la quantité des urines. Elles peuvent devenir si abondantes et cela d'une façon si subite, qu'on leur donne le nom de *crises d'urines* (Féré). Ou bien les modifications portent sur l'excrétion des sels : une diminution de l'acide phosphorique total avec augmentation des phosphates terreux, de l'hyperchlorurie. La glycosurie n'est pas un symptôme du tabes, mais elle doit être interprétée soit comme relevant de la syphilis, soit comme un diabète indépendant du tabes, mais favorisé comme lui par une tare nerveuse héréditaire.

Troubles de la miction. — Bien étudiés par Fournier et Guyon, ils sont beaucoup plus importants, parce qu'ils appartiennent fréquemment à la période préataxique ; ce sont le plus souvent la rétention ou l'incontinence incomplète.

Le besoin est impérieux, pressant, mais le malade doit attendre quelques instants avant que l'urine n'apparaisse au méat ; chez d'autres malades, à peine le besoin se fait-il sentir que l'urine s'échappe sans qu'il puisse se retenir ; tel autre encore croit que la miction est terminée lorsque quelques gouttes d'urine s'écoulent sans qu'il en ait conscience. Ces troubles sont importants à connaître, parce qu'ils inquiètent outre mesure le malade, qui, concentrant sur eux toute son attention, pourrait tout d'abord faire l'impression d'un urinaire. Chez d'autres malades, le besoin ne se fait jamais sentir, ils urinent quand ils y pensent : par raison, dit Fournier.

Souvent ces troubles de la miction ont encore le caractère de ne pas être permanents : ils rétrocèdent au point de disparaître complètement pour se reproduire à plusieurs reprises et sans cause apparente.

La rétention absolue est exceptionnelle, cependant elle peut être un symptôme précoce : le malade est obligé de se sonder pendant plusieurs semaines, voire même pendant plusieurs mois, puis tout revient à l'ordre parfois d'une façon complète, ou bien l'urine s'écoule par regorgement. Lorsque la rétention est incomplète, une fois la

miction terminée, il reste encore dans la vessie une quantité considérable d'urine résiduelle.

L'incontinence vraie appartient à une période plus avancée du tabes, elle résulte du défaut de tonicité du sphincter : elle ne se produit parfois que la nuit ; d'autres fois elle apparaît aussi pendant le jour, soit d'une façon intermittente, à l'occasion d'un mouvement brusque, de la toux, d'un effort, d'une émotion, soit enfin d'une façon permanente : le malade urine parfois sans sentir ni le besoin ni l'écoulement de l'urine.

Troubles de la défécation. — Ils sont moins fréquents, ils consistent en besoins impérieux, douloureux (ténesme anal). Les malades ont parfois la sensation d'un corps étranger dans le rectum ; ils se plaignent souvent de constipation, plus rarement d'incontinence des matières ; celle-ci se produit surtout à la période de cachexie.

Troubles de l'appareil génital. — Ils se manifestent sous forme d'excitation ou de dépression génitale.

A la période préataxique, ce sont parfois des phénomènes d'excitation qu'on observe, érections fréquentes, désirs vénériens répétés, sans qu'il y ait entre ces deux phénomènes un parallélisme absolu, pollutions nocturnes sous forme de crises (Fournier). L'éjaculation est plus rapide et l'excitation génitale est telle, qu'elle se produit avant tout rapprochement.

Plus tard, ce sont les phénomènes de dépression qui prédominent : érections nulles ou incomplètes, l'éjaculation ne se produit plus, l'appétit sexuel peut même disparaître complètement. Cette disparition n'est pas toujours définitive et, après une période de frigidité génitale de plusieurs mois, l'appétit sexuel reparaît et permet de nouveau les rapprochements. Il arrive aussi parfois que les testicules s'atrophient.

De même qu'à la phase d'excitation, les douleurs urétrales et testiculaires, l'hyperesthésie des bourses et des testicules peuvent être constatées, de même on observe assez souvent, à la phase de dépression, soit de l'hypoesthésie, soit même de l'anesthésie des bourses et des testicules, du gland et de la verge ; les réflexes bulbo-caverneux et crémastérien d'Onanoff sont généralement abolis. L'introduction d'une sonde dans l'urètre et la vessie n'est suivie d'aucune sensation.

Chez la femme, les troubles de l'appareil génital se manifestent par des phénomènes de même ordre, et de tout point comparables à ceux qu'on observe chez l'homme. A la phase d'excitation, ce sont des crises clitoridiennes commençant par l'érection du clitoris et s'accompagnant ensuite de toutes les manifestations de l'orgasme vénérien ; ces crises se répètent plusieurs fois dans la même journée et se renouvellent à des intervalles variables. Chez d'autres malades, ce sont des crises de douleurs extrêmement vives au niveau de la vulve et du vagin, des crises bulbo-vaginales.

A la phase de dépression, l'appétit sexuel s'affaiblit, le désir diminue, le coït n'engendre plus de sensation voluptueuse : certaines femmes ne perçoivent plus l'introduction du pénis et, à l'examen, la sensibilité des organes génitaux apparaît très émoussée et même complètement abolie.

Troubles cardiaques. — Troubles circulatoires. — Troubles de la respiration. — Troubles vaso-moteurs. — Les palpitations, l'angine de poitrine (Vulpian, Landouzy, Leyden, Debove) ont été signalées. L'angine de poitrine, qui se présente ici avec ses caractères ordinaires, dépend soit de lésions aortiques, soit de lésions du pneumogastrique (Leyden). La tachycardie est souvent liée à la névrite du nerf pneumogastrique; dans quelques cas elle s'associe aux autres symptômes du goitre exophtalmique (Barié, Joffroy, Charcot) : pour les uns, le syndrome de Basedow est alors un symptôme bulbaire du tabes; pour d'autres, et c'est ce qui paraît le plus probable, il s'agit simplement d'une association de deux processus morbides différents.

L'insuffisance aortique existe assez fréquemment chez les tabétiques; elle est considérée par quelques auteurs comme un mal perforant des valvules : mais l'insuffisance aortique nous paraît évoluer pour son propre compte, sans relation aucune avec les lésions nerveuses du tabes, et comme ce dernier relever de la syphilis.

Les crises de dyspnée ont été étudiées précédemment, en même temps que les crises laryngées. L'accélération de la respiration coïncide souvent avec la tachycardie, elle s'exagère sous le moindre effort; elle dépend aussi d'une névrite du pneumogastrique.

Les *troubles vaso-moteurs* consistent en fluxions brusques de la face, associées quelquefois à la migraine; en flux séreux apparaissant sans douleur et sans réaction générale : gastrorrhée, entérorrhée, sialorrhée, épiphora; le dermographisme est, chez quelques malades, très facilement provoqué sur le tronc.

Sur une série de dix tabétiques pris au hasard, P. Marie et Guillain (1) ont observé que plus de la moitié présentaient une température centrale au-dessous de la normale.

ÉVOLUTION. — TERMINAISON. — PRONOSTIC. — On a divisé d'une façon un peu arbitraire l'évolution du tabes en trois périodes : 1° une période préataxique; 2° une période ataxique; 3° une période de cachexie ou période terminale, appelée encore *période paralytique*. D'après cette division, les symptômes non moteurs du tabes appartiennent à la période préataxique. Or l'évolution du tabes est éminemment variable avec chaque malade, et les symptômes qui, chez l'un, font leur apparition avant l'ataxie ne se manifestent, chez l'autre, qu'après qu'elle est définitivement établie. Duchenne (de

(1) P. Marie et G. Guillain, *Soc. de neurol. de Paris*, 4 juillet 1901.

Boulogne), qui avait divisé la maladie en trois périodes distinctes : la première caractérisée par la paralysie d'un ou de plusieurs nerfs moteurs de l'œil, par la paralysie du nerf optique, et par les douleurs fulgurantes, térébrantes, erratiques ; la deuxième, par l'apparition, dans les membres inférieurs ou quelquefois dans les membres supérieurs, de troubles de la coordination motrice, et bientôt après ou simultanément par l'insensibilité musculaire, articulaire, osseuse, cutanée ; la troisième enfin par la généralisation de la maladie, Duchenne avait reconnu « que la première période de l'ataxie locomotrice peut se développer irrégulièrement ou manquer en partie ou en totalité. La maladie n'en suit pas moins sa marche progressive ; alors les symptômes de la première période apparaissent tôt ou tard, quoique tardivement dans les périodes suivantes ; il est par conséquent impossible d'assigner à la maladie des périodes bien limitées ». Les signes les plus précoces sont en général, le signe d'Argyll-Robertson, le signe de Westphal, les douleurs fulgurantes, les troubles radiculaires de la sensibilité.

L'évolution est lente et chronique, sujette aux temps d'arrêt qui peuvent durer longtemps, aux rémissions et aux exacerbations ; mais le tabes est une maladie incurable ; il n'existe pas de cas authentique suivi de guérison : la mort en est le terme fatal.

La mort est occasionnée soit par les progrès de la maladie ou l'un des accidents qui lui sont propres, soit par une affection intercurrente, soit par l'infection causale, la syphilis.

Parmi les accidents du tabes qui sont susceptibles d'entraîner la mort dans un bref délai, il faut citer les troubles bulbaires, la syncope, les paralysies laryngées amenant l'asphyxie ; les accidents sphinctériens par les complications auxquelles ils exposent : cystite, pyélo-néphrite, néphrite ascendante ; les escarres du décubitus.

Parmi les maladies intercurrentes, la tuberculose pulmonaire vient en première ligne, puis la pneumonie ; enfin, avec une fréquence beaucoup moins grande, la fièvre typhoïde, l'érysipèle, etc. ; mais ces différents modes de terminaison n'ont rien de spécial au tabes : la tuberculose elle-même, que l'on retrouve avec une assez grande fréquence à l'autopsie des tabétiques, n'est pas toujours la cause de la mort.

La syphilis amène la mort par ses localisations sur d'autres viscères, soit par la paralysie générale, soit par les lésions cardio-artérielles (lésions aortiques), soit par l'ictus apoplectique. Les paralysies, les hémiplégies, l'épilepsie, les attaques d'apoplexie que l'on trouve parfois relevées dans les observations de tabétiques, sont pour la plupart des accidents syphilitiques. L'hémiplégie serait généralement transitoire, résolutive (Fournier), de même que la paraplégie du début.

A part les cas où le tabes s'accompagne d'une sclérose des fais-

ceaux latéraux (tabes ataxo-paraplégique), la paraplégie est un accident rare au cours du tabes, à moins de regarder comme telle l'impuissance motrice plus ou moins complète des membres inférieurs que l'on observe chez les ataxiques très avancés et plus ou moins cachectiques. Telle est aussi la conséquence de l'atrophie musculaire des membres inférieurs.

L'association d'une myélite transverse avec le tabes est des plus exceptionnelles et pour notre part nous n'en avons jamais jusqu'ici observé d'exemple. Quant aux paraplégies passagères, fort rares du reste, leur pathogénie est dans certains cas indéterminée. D'autres fois, apparaissant après de violentes crises de douleurs fulgurantes, elles nous paraissent, ainsi que nous l'avons précédemment indiqué, relever de l'inhibition. D'autres fois enfin, il faut songer à la possibilité d'accidents hystériques concomitants.

La mort subite est relativement rare et lorsque le tabétique échappe aux diverses complications que nous avons énumérées, il s'émacie et se cachectise lentement, il meurt dans le marasme avec des escarres.

Le *pronostic* est toujours sévère, mais la durée peut être très longue, dépasser vingt, trente ans, et même davantage ; parfois au contraire la maladie marche rapidement, pour ainsi dire d'une façon aiguë, en un ou deux ans. Il est fort difficile de prévoir dès le début quelle sera l'évolution de l'affection ; il est des tabétiques qui restent en quelque sorte indéfiniment à la période préataxique, d'autres deviennent ataxiques en quelques mois. Les troubles respiratoires, les complications cardio-vasculaires, les troubles urinaires assombrissent le pronostic ; il est plus favorable si le tabes est fruste, le début insidieux, l'invasion très lente.

FORMES. — A côté de la forme classique du tabes, on observe des formes plus rares qui en diffèrent par l'âge où s'en fait le début, l'évolution plus ou moins rapide de la maladie, l'intensité anormale d'un symptôme ou son apparition précoce, la localisation initiale dans les membres supérieurs.

Tabes a début précoce. — Tabes juvénile. — Le début a lieu avant vingt ans, il peut avoir lieu à sept ans (Bloch), à cinq ans (Dydynski). Les troubles urinaires et l'atrophie papillaire sont des symptômes précoces, tandis que l'ataxie est plutôt tardive ; les troubles de la sensibilité et le signe de Romberg sont peu accusés. Dans les antécédents de ces malades on retrouve la syphilis héréditaire (Remak, Strümpell, Mendel, Bloch, Dydynski) et même le tabes (Remak, Dydynski), ou une affection nerveuse telle que le ramollissement cérébral, ou la paralysie générale progressive chez l'un des ascendants.

Tabes a début tardif. — Passé cinquante-cinq ans, le tabes est une affection rare, et si des observations ont été publiées dans lesquelles le tabes a fait une apparition tardive, c'est sans doute à cause

de l'âge avancé auquel a été contractée la syphilis, témoin les deux malades d'Erb qui, infectés à cinquante-quatre et cinquante-sept ans, deviennent tabétiques à cinquante-neuf et soixante ans. Cependant il est des cas où le tabes est apparu tardivement (cinquante-six ans), bien que la syphilis ait été contractée à un âge peu avancé (vingt et un ans) (Dieulafoy). Plusieurs observations de tabes tardif appartenant au service de l'un de nous à la Salpêtrière ont été publiées par Ingelrans (1) : mais la date de la contamination syphilitique n'a pu être établie. L'un de nous, dans la pratique privée, a observé un cas de tabes ayant débuté à cinquante-neuf ans, chez un homme qui avait contracté la syphilis à l'âge de vingt ans. Le tabes à début tardif ne paraît pas, quant à l'évolution clinique, avoir de caractères bien particuliers.

Le *tabes* est, dans la grande majorité des cas, une maladie chronique susceptible de se prolonger pendant de longues années. Exceptionnellement il a une évolution extrêmement rapide ou extrêmement lente.

Tabes a évolution rapide. — C'est en quelques mois que le tabes évolue, amenant rapidement le malade à une impotence absolue, puis à la mort, en raison de l'intensité extrême de l'incoordination ou de la paraplégie (Buzzard). Ailleurs, dans l'évolution galopante du tabes, les symptômes tabétiques restent à un second plan, masqués par la paralysie et par l'atrophie musculaire : seul le signe d'Argyll-Robertson met sur la voie du diagnostic (tabes amyotrophique de Chrétien et Thomas) ; la cachexie est prompte et la mort survient au bout de quelques mois.

A côté de ces tabes qui se terminent rapidement par la mort après une marche accélérée, il est des cas qui évoluent lentement pendant plusieurs années, puis qui s'aggravent brusquement ; l'ataxie se transforme en impotence dans l'espace de quelques mois et la cachexie survient rapidement : ce sont des cas de tabes aggravé.

Tabes a évolution lente. — Ici la maladie dure depuis plusieurs années, depuis vingt ou trente ans et même davantage ; malgré cela, sauf l'abolition des réflexes, le signe d'Argyll-Robertson, des douleurs plus ou moins intenses survenant par crises et des troubles urinaires intermittents, l'ataxie est nulle ou à peine ébauchée et ne se révèle alors que dans des mouvements compliqués ou dans l'obscurité : le tabes reste indéfiniment à la période préataxique.

Chez d'autres malades, le tabes prend une allure tout à fait spéciale par l'intensité qu'acquiert un symptôme isolé : on a décrit des formes laryngée, articulaire, gastrique, etc. ; mais, de toutes, la plus importante à connaître est la forme amaurotique, parce qu'elle a des indications pronostiques tout à fait spéciales. Elle est encore connue sous le nom de *tabes arrêté par la cécité*.

(1) Ingelrans, Étude clinique des formes anormales du *tabes dorsalis*. Th. de doctorat, Paris, 1897.

Tabes arrêté par la cécité. — Tabes bénin. — La relation qui existe entre l'atrophie papillaire et la bénignité du tabes fut signalée pour la première fois par Benedikt (1881) : « Il y a une forme dont le pronostic est éminemment favorable, c'est le tabes avec atrophie du nerf optique. » Plus tard, Benedikt formula une deuxième proposition (1887) : « Une règle sans exception, c'est que les symptômes moteurs du tabes, quel que soit le degré qu'ils aient atteint, rétrocèdent aussitôt que la maladie s'est compliquée d'atrophie optique. » La justesse de la première proposition de Benedikt a été reconnue par Dejerine et Martin (1), et leurs conclusions résument nos connaissances sur cette forme de tabes : « Il est rare de rencontrer un tabétique aveugle présentant les signes du second stade. Les tabétiques amaurotiques ne sont pour ainsi dire presque jamais atteints d'ataxie. Un ataxique incoordonné, du jour où est apparue l'incoordination, a de grandes chances de ne jamais devenir aveugle. Dans la majorité des cas, la cécité diminue ou supprime les douleurs. »

Pour ce qui concerne la deuxième proposition de Benedikt, elle est plus vivement discutée : « Quant à prétendre que les troubles de la motilité une fois bien établis puissent rétrocéder par l'atrophie papillaire, nos observations ne nous y autorisent pas. Quand un malade incoordonné a été pris d'amaurose, nous n'avons pas vu d'atténuation de l'ataxie. Néanmoins une fois nous avons constaté le fait, mais il y a des rémissions dans le tabes. » (Dejerine et Martin.) L'amélioration de l'ataxie est mentionnée par Bouchaud, Ingelrans.

On a vu le réflexe patellaire reparaître après plusieurs années d'abolition chez un sujet atteint de tabès arrêté par la cécité (Dejerine et Ingelrans), et sans qu'on puisse mettre cette réapparition du réflexe sur le compte d'une hémiplégie, comme le fait a été constaté par Goldflam, Debove, Buzzard, Raichline. Ce fait tend à démontrer qu'il peut se produire une régression dans les troubles moteurs du tabes lorsque l'atrophie papillaire s'installe.

Dans ces cas de tabes bénins, les lésions médullaires constatées à l'autopsie sont celles du tabes classique (Babinski, Dejerine), mais au stade initial. Actuellement, il est encore impossible d'expliquer cet arrêt dans la sclérose des cordons postérieurs, de même que la rétrocession des symptômes.

Marie et Switalski (2) distinguent deux formes de tabes avec cécité : le *tabes avec atrophie papillaire* et l'*atrophie papillaire des tabétisants* : la première forme comprend les tabétiques classiques offrant tous l'aspect du tabes avec ataxie, signe de Romberg, troubles de la nutrition générale. Dans la deuxième forme, les malades ont un bon

(1) J. Dejerine et J. Martin, *Soc. de biologie*, 22 juin 1889. — J. Martin, Th. de Berne, 1890.

(2) P. Marie et Switalski, Du tabes avec cécité (*Congrès internat. de méd.*, Paris, 1900).

état général, un air de santé, il n'existe pas de troubles trophiques, les douleurs, l'ataxie, sont peu développées. Ces auteurs croient qu'il s'agit dans ces deux formes de localisations différentes ou de processus différents. Il ne s'agit en réalité que de deux formes du tabes. D'ailleurs si la première forme est beaucoup plus rare que la seconde, elle existe néanmoins.

D'autres fois le tabes débute d'une manière tout à fait insolite. C'est ainsi que chez une malade du service de l'un de nous, dont l'observation a été rapportée par Ingelrans (1), l'affection simulait à s'y méprendre une *lésion du cône terminal* (fig. 135 à 137). Incontinence d'urine et des matières, anesthésie du rectum, du périnée, de la vulve, avec perte de toute sensation voluptueuse et même tactile pendant le coït, les réflexes patellaires et achilléens étaient normaux, sinon exagérées. Il existait quelques douleurs à caractère fulgurant dans les jambes. Le signe d'Argyll-Robertson permit de faire le diagnostic de tabes du cône terminal, diagnostic qui fut depuis vérifié par l'évolution de l'affection. Aujourd'hui — quatre ans après la publication de cette observation — les réflexes tendineux des membres inférieurs ont disparu, le signe de Romberg existe, ainsi que des troubles de la sensibilité sur la face interne des deux bras et une paralysie en adduction de la corde vocale gauche.

Les *troubles laryngés* peuvent aussi être les premiers en date (Fournier, Ingelrans) et, en l'absence d'un examen complet, en imposer pour une laryngopathie.

Tabes cervical. — Le tabes, dans les formes complètes et classiques, frappe les membres inférieurs et les membres supérieurs, ceux-ci avec moins d'intensité et plus tardivement que ceux-là. Exceptionnellement, les membres supérieurs sont pris les premiers, et, au lieu d'avoir une marche ascendante, le tabes a une marche descendante. Le tabes cervical est relativement rare (Dejerine, Martius, Eichhorst, Raymond, Redlich et Leyden, Heverock et Riedel.) L'un de nous n'en a observé qu'un seul exemple. Le tabes supérieur ou cervical est d'un pronostic plus sévère que la forme classique, parce qu'il s'étend plus facilement aux muscles de la tête et du cou et aux nerfs crâniens; les troubles bulbaires, laryngés, respiratoires et cardiaques sont plus fréquents et plus tenaces : ceux-ci sont parfois les premiers en date : c'est le tabes à *début céphalique* ou *bulbaire*.

Le tabes peut enfin se compliquer d'hystérie ou coexister avec la syringomyélie : cette dernière association a été étudiée précédemment avec la syringomyélie.

Tabes et paralysie générale. — L'association du tabes et de la paralysie générale, déjà observée par Hoffmann et Türck, par Baillarger (1862), Westphal (1863-1867), Topinard, Jaccoud, Foville et

(1) Ingelrans, *loc. cit.* Obs. XLIII.

Rey, a été particulièrement étudiée au cours de ces dernières années : si ces deux maladies évoluent si fréquemment chez le même sujet, c'est qu'elles se développent sur le même terrain, c'est-à-dire chez des syphilitiques souvent prédisposés par une hérédité chargée. Telle est la conclusion qui se dégage des nombreux travaux parus sur cette question. Parmi les symptômes que l'on trouve décrits dans les études classiques consacrées à la paralysie générale, il en est qui lui appartiennent en commun avec le tabes : tels les troubles oculaires, les douleurs, les troubles trophiques, etc. ; c'est pourquoi Raymond (1) et d'autres auteurs considèrent le tabes et la paralysie générale comme une seule et même maladie. Jaccoud et Magnan avaient également envisagé la paralysie générale comme le résultat de la propagation de l'affection médullaire au cerveau. Nageotte (2), qui a particulièrement étudié ces rapports, conclut : « Le tabes et la paralysie générale, qui ont la même étiologie, coexistent dans un trop grand nombre de cas et se combinent de façons trop variées, pour que l'on puisse voir dans une de ces affections une complication de l'autre : on doit les considérer comme des manifestations diverses d'une seule et même maladie. »

Le tabes précède ou accompagne la paralysie générale : c'est l'éventualité la plus ordinaire ; lorsque le tabes suit la paralysie générale, c'est habituellement de si près qu'il est bien difficile d'affirmer qu'ils n'ont pas débuté ensemble. Enfin, chez un grand nombre de tabétiques, la paralysie générale resterait silencieuse : « Lorsqu'un tabétique meurt sans avoir présenté des symptômes mentaux bien appréciables, on peut trouver dans son cerveau la lésion de la paralysie générale, et il est probable que ces cas sont fréquents. » (Nageotte.)

Suivant les cas, les symptômes de la paralysie générale prédominent et le tabes reste fruste, il passe inaperçu, l'absence du réflexe patellaire, les troubles radiculaires de la sensibilité, l'ataxie doivent être recherchés ; ou bien les symptômes du tabes sont au grand complet, la marche en est précipitée, tandis que l'état intellectuel baisse lentement sans manifestation bruyante. C'est surtout dans ces associations de tabes et de paralysie générale que l'on observe dès le début les attaques d'apoplexie et les crises d'épilepsie, les hémiplégies transitoires. Les deux maladies peuvent se combiner sous des aspects variés, étant l'une et l'autre riches en symptômes et en accidents.

La fréquence de cette association est diversement formulée : la paralysie générale serait accompagnée de tabes dans les deux tiers des cas, d'après Nageotte. Cette proportion ne doit pas beaucoup s'éloigner de la vérité si on tient compte non seulement de l'observation clinique, mais aussi des examens anatomiques dans lesquels des lésions à peine ébauchées du tabes ont été constatées. Cette

(1) Raymond, *Soc. méd. des hôp.*, 6-20 mai 1892, 2 décembre 1892.
(2) Nageotte, Tabes et paralysie générale. Th. de doctorat, 1893.

même proposition peut-elle être renversée et le tabes se complique-t-il souvent de paralysie générale? Nous ne le pensons pas, car le nombre des tabétiques qui meurent après plusieurs années de maladie sans avoir manifesté le moindre désordre intellectuel est considérable ; il semble même que plus le tabes est ancien, moins il a de chances de se compliquer de paralysie générale (1).

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic du tabes est très facile à établir dans la grande majorité des cas. Lorsque la symptomatologie est au grand complet : ataxie, douleurs fulgurantes, douleurs en ceinture, troubles de la sensibilité, troubles des sphincters, etc., et surtout la coexistence du signe d'Argyll-Robertson, du signe de Westphal et du signe de Romberg, il ne subsiste aucune hésitation, et aucune autre affection ne peut être confondue avec la maladie de Duchenne. Les paralysies oculaires, les arthropathies, le mal perforant plantaire, les fractures spontanées, pour être moins constants, n'en éveillent pas moins immédiatement l'idée du tabes.

Le diagnostic devient plus délicat, mais reste néanmoins presque toujours possible, lorsqu'il s'agit d'une forme anormale de tabes, soit d'un tabes fruste, soit d'un tabes à évolution très lente ou très rapide, soit d'un tabes compliqué ou associé à d'autres affections médullaires. En effet, les premiers symptômes du tabes ont chez quelques malades une apparition lente ; ils peuvent exister isolément pendant des mois et même des années ; et le début de l'affection peut avoir lieu de bien des manières différentes. Chez les uns ce sont les crises gastriques qui donnent le signal, chez d'autres des douleurs, chez d'autres encore le vertige, etc. ; lorsque le malade vient consulter, ce peut être le seul trouble qu'il accuse et, l'idée du tabes n'étant pas tout d'abord présente à l'esprit, la méprise est commise et le symptôme observé rapporté à une affection purement locale : les crises gastriques à un ulcère gastrique, les douleurs au rhumatisme ou à la goutte, le vertige à une affection gastrique ou auriculaire. Cependant il est exceptionnel qu'un examen plus approfondi ne révèle pas l'existence de quelques signes fondamentaux du tabes.

Les névrites périphériques et quelques affections médullaires simulent le tabes ; d'où les noms de *nervo-tabes* et *pseudo-tabes* qui leur ont été donnés.

Certaines *polynévrites* ont une symptomatologie qui présente plus d'un point commun avec le tabes. Au point de vue de leur expression clinique, on peut distinguer trois formes aux polynévrites : la forme motrice, la forme sensitive et la forme mixte. Dans la forme

(1) En faveur de cette opinion on peut invoquer ce fait que, dans les hospices d'incurables, on voit rarement la paralysie générale compliquer le tabes avancé. Pendant les huit ans passés par l'un de nous à l'hospice de Bicêtre, il ne lui a été donné d'observer le fait que deux fois.

sensitive, il existe de l'ataxie, des douleurs fulgurantes et térébrantes, des anesthésies, l'abolition des réflexes rotuliens, le signe de Romberg, dans les formes graves la paralysie des sphincters; cette forme sensitive rappelle si bien la symptomatologie du tabes qu'elle a été décrite par l'un de nous en 1882 sous le nom de *nervo-tabes* ou de *tabes périphérique* : elle s'en distingue par son évolution plus rapide, par l'absence du myosis et du signe d'Argyll-Robertson, par sa tendance à la guérison, par la douleur à la pression des masses musculaires et des troncs nerveux, par la topographie différente des anesthésies, qui ici diminuent de la périphérie vers la racine du membre, tandis que, dans le tabes, elles ont toujours une topographie radiculaire; mais les douleurs peuvent atteindre, dans la polynévrite, l'intensité des douleurs fulgurantes du tabes, bien qu'elles procèdent plus rarement par crises, et, quoi qu'en disent certains auteurs, l'ataxie présente tous les caractères de l'incoordination tabétique. Dans les formes mixtes de la paralysie alcoolique, la paralysie et l'atrophie musculaire se joignent à l'ataxie, et la démarche devient celle de l'ataxique atteint d'atrophie musculaire.

Les pseudo-tabes par polynévrite, ou nervo-tabes, reconnaissent généralement pour cause un agent toxique : après l'alcool, mais avec un degré de fréquence beaucoup moins élevé, il faut citer l'arsenic. L'intoxication par ce poison donne lieu, en effet, à des névrites périphériques, mais la forme sensitive est moins souvent observée que la forme motrice ou la forme mixte. On a signalé encore des cas de nervo-tabes nicotinique, cuprique, par le sulfure de carbone. Les antécédents du malade et les éléments de diagnostic précédemment énumérés permettent d'éviter l'erreur.

Le poison peut être d'origine microbienne. Au nombre des accidents nerveux qui compliquent parfois la diphtérie et en dehors des paralysies proprement dites, on rencontre l'ataxie des membres, les troubles de la sensibilité et les autres symptômes du nervo-tabes (Jaccoud, Dejerine); l'atrophie musculaire peut faire complètement défaut. La notion étiologique et l'apparition rapide des symptômes rendent le diagnostic facile. D'autres fois, ainsi qu'il nous a été donné d'en observer des exemples, le nervo-tabes relève d'une infection ou d'une intoxication indéterminée.

Dans ces différents cas, le diagnostic, nous le répétons, est en général facile. Du reste dans les cas douteux l'évolution lèvera tous les doutes, car le tabes périphérique est une affection curable et dans laquelle la guérison est constante.

Il existe non seulement des pseudo-tabes par polynévrite, mais encore des *pseudo-tabes par lésions médullaires* : tel le *tabes ergotinique* (Tuczek), dans lequel on retrouve l'abolition du réflexe patellaire, le signe de Romberg, l'ataxie, les troubles de la sensibilité; mais, outre que le signe d'Argyll-Robertson fait défaut et que la

cachexie est de règle, le caractère épidémique de cette affection, les troubles mentaux, les phénomènes convulsifs, qui la compliquent, son évolution plutôt rapide ne donnent lieu à aucune hésitation.

Le *pseudo-tabes diabétique* peut être rangé soit dans les nervo-tabes, soit dans les pseudo-tabes médullaires, car des lésions de la moelle ont été constatées à l'autopsie de diabétiques ; mais, cliniquement, le pseudo-tabes diabétique se confond souvent avec le nervo-tabes. En outre, l'abolition du phénomène du genou est relevée assez fréquemment chez les diabétiques (Bouchard). Le diagnostic avec le tabes vrai repose sur les éléments qui ont été indiqués plus haut : l'absence des signes pupillaires et du signe d'Argyll-Robertson ; la topographie des troubles sensitifs, qui est périphérique et non radiculaire, a une grosse importance. Les douleurs ont plutôt le caractère névralgique que le caractère fulgurant des douleurs des ataxiques ; la glycosurie mettra enfin rapidement sur la voie, mais elle a été constatée aussi chez des tabétiques.

Lichtheim, tout d'abord, puis Minnich et d'autres auteurs ont observé, au cours de l'*anémie pernicieuse*, des phénomènes nerveux qui présentent quelque analogie avec ceux de l'ataxie locomotrice : si l'abolition des réflexes patellaires, les altérations de la sensibilité, les troubles de la marche sont susceptibles de faire penser au tabes, l'absence ou le faible degré d'incoordination dans les mouvements isolés, l'absence de signes pupillaires, de troubles sphinctériens, la rareté des douleurs fulgurantes, l'état général, différencient suffisamment ces deux affections (Dejerine et Thomas).

La *maladie de Friedreich* se distingue de l'ataxie locomotrice par son début dans l'enfance ou l'adolescence, par la plus grande intensité de l'incoordination et de l'instabilité, par l'absence de douleurs et de troubles de la sensibilité, par l'absence du signe d'Argyll-Robertson, par les déformations des pieds et de la colonne vertébrale, par le nystagmus et les troubles de la parole, etc.

Dans la maladie de Friedreich, l'ataxie des mouvements est différente de celle du tabes. Lorsque le malade veut prendre un objet, sa main est agitée de mouvements de translation plus ou moins nombreux, puis s'abat sur l'objet. La main « plane » (M. Carré).

Malgré certains symptômes communs à ces deux affections — signe d'Argyll-Robertson et de Romberg, abolition des réflexes tendineux, ataxie, troubles de la sensibilité — le diagnostic entre le tabes et la *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* (Dejerine et Sottas) est facile à établir. Dans cette dernière affection le début a lieu dans l'enfance ou l'adolescence, chose exceptionnelle dans le tabes ; l'atrophie musculaire se montre dès le début, les nerfs sont hypertrophiés, il existe de la cypho-scoliose et les sphincters sont intacts.

L'ataxie des *atrophies cérébelleuses* possède des caractères assez par-

ticuliers : elle est beaucoup moins accusée que dans le tabes ; les cérébelleux titubent, sont instables, ils hésitent pendant la marche, ils ne marchent plus suivant une ligne droite, ils festonnent ; mais tous les mouvements isolés des membres inférieurs sont bien exécutés. Les troubles de la sensibilité, le signe de Westphal, le signe de Romberg, et le signe d'Argyll-Robertson font défaut : le vertige, que Duchenne (de Boulogne) considérait comme la cause directe de l'ataxie cérébelleuse — il l'appelait *ataxie vertigineuse*, — peut faire complètement défaut dans l'atrophie cérébelleuse, tandis qu'il existe chez quelques tabétiques.

La déséquilibration est beaucoup plus accentuée dans les *tumeurs* que dans les atrophies cérébelleuses, mais le tableau clinique diffère davantage du tabes : les symptômes de compression propres aux tumeurs, céphalée, vomissement, stase papillaire, permettront toujours d'éviter la confusion entre un néoplasme, de quelque siège qu'il soit, et l'ataxie locomotrice ; cependant, dans quelques cas de tumeur cérébrale, il existe des douleurs fulgurantes, de l'abolition des réflexes, un peu d'ataxie des mouvements, et, à l'autopsie, on trouve des lésions des cordons postérieurs distribuées dans les mêmes zones que dans le tabes : cet ensemble de symptômes permet de soupçonner cette complication médullaire et les symptômes de compression encéphalique les feront rapporter à leur véritable cause.

Dans sa forme classique, la *sclérose en plaques* est facile à distinguer du tabes : le tremblement, le nystagmus, la scansion de la parole sont suffisamment caractéristiques, mais, comme pour le tabes, il en existe des formes frustes. L'état de contracture et l'exagération spasmodique des réflexes tendineux sont constants dans la sclérose en plaques, tandis que dans le tabes il existe de l'hypotonie, et les réflexes sont affaiblis ou abolis ; dans la sclérose en plaques, la démarche est spasmodique ou cérébelleuse ou toutes les deux à la fois, démarche bien différente de celle de l'ataxique. Enfin, bien que quelques symptômes, tels que les troubles sphinctériens, les douleurs fulgurantes, les crises gastriques, l'inégalité pupillaire et l'absence de réaction lumineuse aient été signalés dans quelques cas de sclérose en plaques, ils y sont d'une fréquence beaucoup moindre que dans le tabes. Enfin les troubles de la sensibilité, lorsqu'ils existent dans la sclérose en plaques, ont une topographie très différente de celle que l'on observe dans le tabès.

La *syringomyélie* se manifeste par des symptômes si particuliers, qu'il paraît presque inutile d'en faire le diagnostic avec le tabes, où la dissociation nettement syringomyélique est exceptionnelle et la sensibilité au froid assez fréquemment exaltée et douloureuse, malgré la diminution très notable des autres modes de la sensibilité. On peut même se demander si la vraie dissociation syringomyélique signalée au cours du tabes ne serait pas due, dans certains cas du moins, à

la coexistence de la syringomyélie, hypothèse d'autant plus justifiée que des autopsies ont démontré la coïncidence de ces deux affections chez le même individu.

L'*hystérie* s'associe quelquefois au tabes et plus souvent chez la femme que chez l'homme, mais elle ne saurait le simuler de toutes pièces : l'astasie-abasie des hystériques n'a rien de commun avec l'ataxie tabétique : au lit, les astasiques-abasiques exécutent avec les membres des mouvements tout à fait normaux.

Chez certains *neurasthéniques*, les sensations d'angoisse rappellent d'assez près les douleurs en ceinture; et la basophobie se rapproche de l'instabilité ou de la titubation des ataxiques; ils ont aussi des vertiges et leur puissance génitale est passablement affaiblie; quelques-uns, surtout ceux qui, connaissent le tabes, sont enclins à interpréter dans ce sens les sensations qu'ils ressentent. Les médecins, au premier chef, par conséquent, pourraient tout d'abord donner l'illusion d'ataxiques, mais à un examen plus complet, l'absence des signes fondamentaux du tabes évite toute erreur.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'atrophie des racines postérieures et la sclérose des cordons postérieurs, dont l'existence a été mise en lumière dès 1861 par Bourdon et Luys (1), sont aujourd'hui regardées encore comme les lésions principales et les plus constantes du tabes. Cependant les altérations des nerfs périphériques, qui, avaient tout d'abord été laissées dans l'ombre, ont acquis une importance de plus en plus grande; aussi, en raison de leur constance et de leur intensité, ont-elles été mises sur le même plan que les lésions des racines rachidiennes; elles sont intimement liées au processus tabétique.

A. **Examen macroscopique**. — L'atrophie des racines postérieures est visible à l'œil nu : à l'ouverture du canal dure-mérien, elles se présentent sous l'aspect de bandelettes aplaties, grêles, de coloration rosée, qui contrastent avec les cordons blancs et arrondis des racines antérieures : cette différence est surtout sensible au niveau de la queue de cheval, où les racines sont groupées en faisceaux.

L'atrophie porte sur toute l'étendue de la racine, depuis son émergence du ganglion jusqu'à sa pénétration dans la moelle. Dans certains cas, ce sont les racines dorsales et lombaires qui sont les plus atrophiées, et après elles, les racines sacrées, mais l'inverse peut avoir lieu : dans les cas de tabes cervical, ce sont les racines correspondantes qui sont le plus altérées.

La moelle est diminuée de volume dans toute sa longueur, mais la réduction est plus prononcée pour la région dorsale et la région lombo-sacrée que pour la région cervicale, beaucoup plus nette pour sa moitié postérieure que pour sa moitié antérieure. Dans

(1) Bourdon et Luys, *Arch. gén. de méd.*, 1861.

l'espace qui sépare les points d'émergence des racines postérieures, c'est-à-dire au niveau des cordons postérieurs, la moelle est déprimée, aplatie, de couleur grisâtre; la pie-mère et l'arachnoïde y sont épaissies, moins transparentes, d'une coloration opalescente ou nacrée.

Les lésions des méninges molles sont extrêmement fréquentes, et prédominent souvent dans la région dorsale, où leur épaississement masque plus ou moins le trajet des racines (postérieures) (lepto-méningite postérieure). Le liquide céphalo-rachidien est aussi clair et transparent qu'à l'état normal. Chez 26 tabétiques, Babinski et Nageotte (1) ont pu s'assurer pendant la vie d'une lymphocytose très nette, qu'ils mettent sur le compte des lésions syphilitiques diffuses.

Une coupe perpendiculaire au grand axe présente une coloration grise au niveau des cordons postérieurs. Ils sont légèrement rétractés, d'une coloration grisâtre, tranchant sur la coloration blanche, nacrée, du reste de la moelle; et leur consistance est plus ferme que celle des cordons antéro-latéraux.

La bulbe et la protubérance, le cerveau, le cervelet, ne présentent rien de particulier, à moins d'associations d'autres processus morbides : on peut constater dans quelques cas l'atrophie de quelques racines bulbaires, et le plus souvent de la deuxième et de la cinquième paires.

B. **Examen histologique.** — 1° **Moelle.** — Cordons postérieurs. — Ils ne sont pas atteints uniformément : certaines parties sont prises d'une façon constante, tandis que d'autres le sont plus rarement ou à un degré moindre. La distribution des lésions varie aussi suivant la région examinée.

La lésion initiale, caractéristique et constante, se localiserait, pour la plupart des auteurs, au niveau des rubans externes des cordons postérieurs (Charcot et Pierret) (2) ; dans la grande majorité des cas, elle est bilatérale et symétrique, et se présente sous la forme d'une bande étroite qui côtoie le bord interne de la corne postérieure correspondante, dont elle est séparée par un tractus très mince de fibres saines : ce sont les *bandelettes externes*. Cette bande de dégénération se continue en arrière et au-dessous avec la zone de pénétration des racines postérieures, mais les fibres qui sont comprises dans les bandelettes externes occupent plus haut une situation différente dans les cordons postérieurs, elles sont refoulées de plus en plus en dedans vers le cordon de Goll et le septum médian (loi de Kahler), de sorte que si à la région cervicale les bandelettes externes sont malades, les cordons de Goll le sont également, puisqu'ils contiennent les fibres qui occupent les bandelettes externes dans les régions lombo-sacrée et dorsale inférieure.

Si le tabes est dorso-lombaire, les lésions décroissent de bas en haut : à mesure qu'on remonte vers la région dorsale supérieure, les

(1) Babinski et Nageotte, *Soc. méd., des hôp.*, 24 mai 1901.
(2) Pierret, *Arch. de phys.*, 1872.

altérations des bandelettes externes diminuent pour disparaître

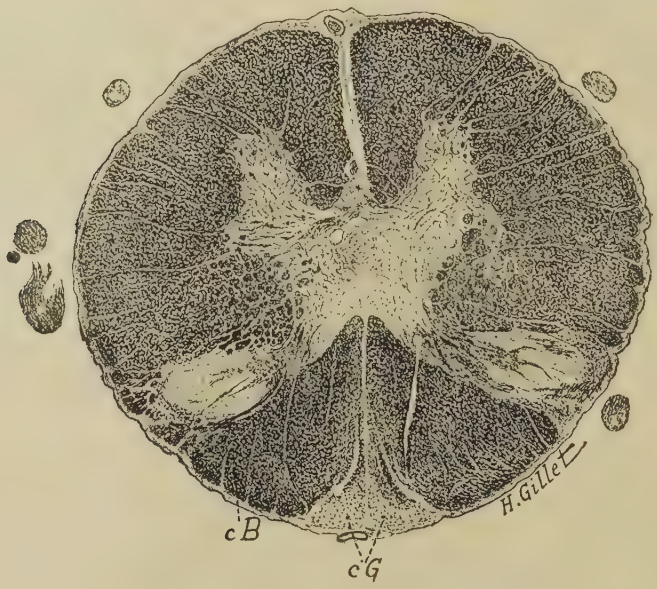

Fig. 140. — I C.

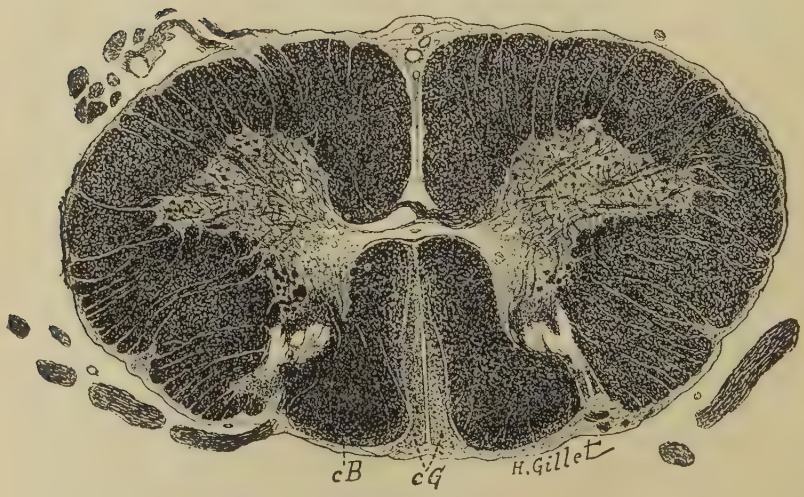

Fig. 141. — VI C.

complètement à la région cervicale; à ce niveau, les cordons de Goll sont seuls dégénérés et surtout dans leur partie postérieure. S'agit-il au contraire d'un tabes cervical, les cordons de Goll ne sont sclérosés que dans leur partie antérieure les deux tiers environ, mais les

Fig. 142. — VIII C et I D.

Fig. 143. — III D.

Fig. 144. — VIII D.

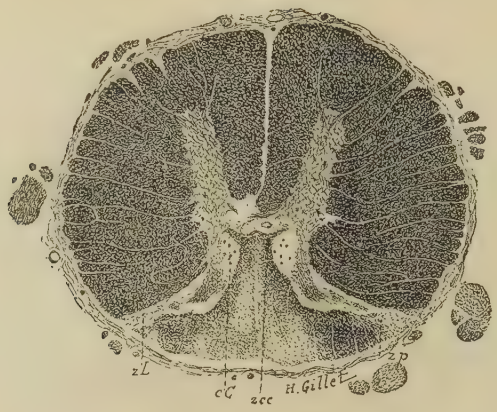

Fig. 145. — XI D.

Fig. 146 — XII D.

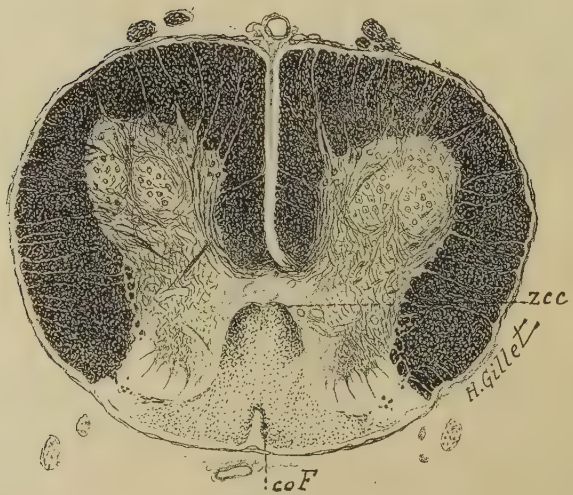

Fig. 147. — III L.

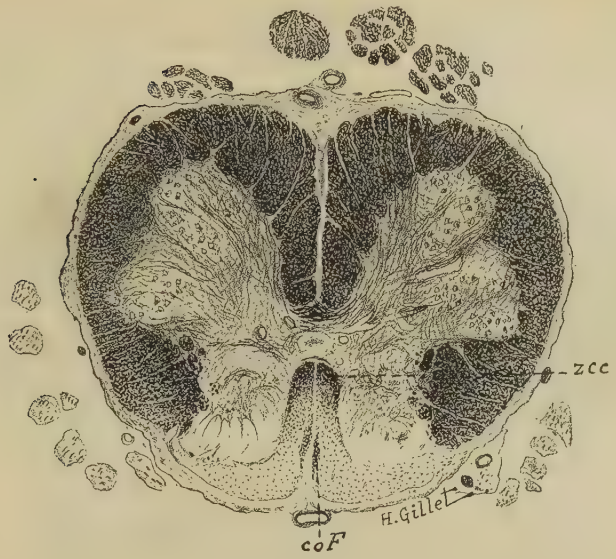

Fig. 148. — V L.

Fig. 149. — IV S.

Fig. 140 à 149. — Coupes transversales d'une moelle tabétique. (Tabes à évolution lente.) Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : sept diamètres. — *bc*, bandelette externe ; *cC*, colonne de Clarke ; *cB*, cordon de Burdach ; *cG*, cordon de Goll ; *coF*, centre ovale de Flechsig ; *cp*, corne postérieure ; *fH*, faisceau de Hoche ; *tGP*, triangle de Gombault et Philippe ; *zcc*, zone cornu-commissurale ; *zL*, zone de Lissauer ; *zp*, zone de pénétration des racines. Dégénération partielle des cordons postérieurs dans les zones exogènes et principalement au niveau de la bandelette externe de la zone de pénétration, et de la zone de Lissauer dans les régions lombaire et dorsale. Intégrité des mêmes zones à la région cervicale où le faisceau de Goll est presque exclusivement dégénéré. Sur toute la hauteur de la moelle les zones dites *endogènes* (zones

bandelettes externes sont très malades, et comme, dans leur trajet ascendant, les fibres des bandelettes externes sont refoulées succes-

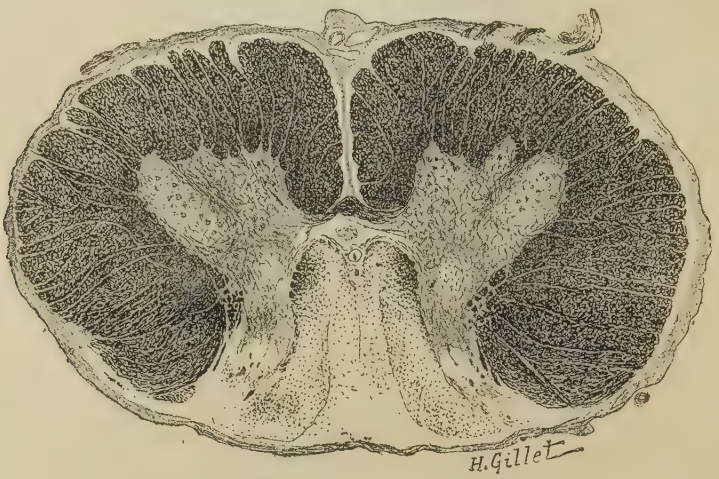

Fig. 150. — VII C.

Fig. 151. — VII D.

sivement en dedans dans le faisceau de Burdach, celui-ci est très dégénéré (fig. 140 à 149).

Entre ces deux types extrêmes de localisation tabétique, il y a des

mixtes en réalité) paraissent respectées (zone cornu-commissurale, faisceau de Hoche, centre ovale de Flechsig, triangle de Gombault et Philippe). Disparition des collatérales réflexes et du réseau des colonnes de Clarke. L'atrophie des racines postérieures est plus marquée à gauche, et de ce même côté les lésions médullaires sont plus accentuées.

variations multiples : tous les étages de la moelle, même ceux qui sont immédiatement superposés, ne sont pas envahis au même degré ; dans des cas assez exceptionnels, les lésions ne sont pas absolument symétriques, elles remontent plus haut ou sont plus intenses d'un côté. En résumé, c'est dans la bandelette externe et la zone de pénétration des racines postérieures que siègent constamment les lésions

Fig. 152. — IV. L.

Fig. 150 à 152. — Coupes transversales d'une moelle tabétique : Tabes ancien. Région cervicale (fig. 150), région dorsale (fig. 151), région lombaire (fig. 152). Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : huit diamètres. — Presque toutes les fibres des cordons postérieurs ont complètement disparu. A la région cervicale, il persiste encore des fibres : 1° dans la zone cornu-commissurale ; 2° de chaque côté et en avant, près du septum médian ; 3° dans une zone du faisceau de Burdach répondant à la virgule de Schultze, c'est-à-dire dans les systèmes mixtes endogènes et exogènes. A la région dorsale presque toutes les fibres ont disparu : on ne trouve que quelques rares éléments nerveux disséminés. A la région lombaire, les zones radiculaires sont complètement dégénérées. Les zones cornu-commissurales et les fibres du centre ovale de Flechsig (zones mixtes) sont partiellement dégénérées.

médullaires du tabes ; les cordons postérieurs sont atteints proportionnellement à la dégénération de ces deux régions. Certaines parties des cordons postérieurs sont moins altérées, elles ne sont pas épargnées d'une façon absolue, comme on l'avait admis tout d'abord lorsqu'on croyait qu'elles étaient composées uniquement de fibres endogènes, mais elles le sont d'une façon relative. Ce sont en effet des zones mixtes contenant à la fois des fibres endogènes et exogènes. Ce sont, *à la région lombo-sacrée* : les zones cornu-commissurales,

le centre ovale de Flechsig, le triangle de Gombault et Philippe ; *aux régions dorsale et cervicale* : les zones cornu-commissurales, le bord postéro-latéral des cordons postérieurs et la virgule de Schultze, le bord postéro-latéral des cordons postérieurs, appelé encore *bandelette périphérique* ou *faisceau de Hoche* (fig. 150 à 152).

Les fibres de la zone de Lissauer disparaissent, de même que les gros faisceaux de fibres — collatérales réflexes — qui se détachent des bandelettes externes pour se rendre dans les cornes antérieures, où elles s'arborisent autour des cellules ganglionnaires. La disparition des collatérales réflexes est un phénomène précoce.

Fig. 153. — Coupe transversale de la moelle normale, au niveau de la 8e racine dorsale. Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement. Obj. AA, oc. 2, Zeissl. — La colonne de Clarke (cC) et la corne postérieure, les parties adjacentes du cordon postérieur et du cordon latéral sont seules représentées.

Dans les régions dégénérées, il existe une diminution considérable des fibres nerveuses, ou même une disparition totale : le tissu névroglique a proliféré, et la plupart des fibres sont orientées longitudinalement, formant un feutrage très dense ; plus rarement elles forment de petits tourbillons ; souvent aussi elles délimitent des mailles dont le centre inoccupé correspond à des fibres nerveuses disparues — aspect reticulé — ; les noyaux névrogliques et les corps granuleux sont rares, on en trouve cependant un plus ou moins grand nombre autour des vaisseaux. Parmi les fibres nerveuses qui subsistent, on en trouve plusieurs en voie d'atrophie, mais c'est un processus d'atrophie simple : le calibre du cylindraxe et de la gaine de myéline est considérablement réduit, la gaine se colore mal, quelques cylindraxes sont même dépouillés complètement de leur gaine ; d'autres fibres paraissent comme gonflées, leur forme est irrégulière, la myéline semble fragmentée et irrégulièrement colorée, le cylindraxe se colore mal. Lorsque le tabes a eu une évolution assez rapide, une

marche subaiguë, les corps granuleux et les boules de graisse colorées en noir par l'acide osmique sont plus nombreux. Les altérations vasculaires sont variables; la paroi des vaisseaux est épaissie, hyaline, la lumière quelquefois rétrécie, mais ce sont là des altérations banales, communes à la plupart des affections chroniques du système nerveux ; plus rarement les petits vaisseaux présentent des altérations inflammatoires, des lésions d'endo- et de périartérite, d'endo- et de périphlébite.

Dans les cas de tabes de longue durée, il peut exister parfois une dégénération partielle des cordons latéraux, principalement dans l'aire des faisceaux pyramidaux croisés. Lorsque la méningite est très intense, les faisceaux cérébelleux directs sont les premiers pris (Vulpian, Leyden, Strümpell, Lissauer). Dans ces différents cas il ne s'agit pas du reste de tabes pur, mais bien de *tabes combiné* (voy. *Scléroses combinées*).

Fig. 154. — Coupe de moelle tabétique passant également par la 8e racine dorsale : les collatérales réflexes, les fibres des cordons postérieurs qui s'irradient dans la colonne de Clarke ont complètement disparu. La corne postérieure est plus petite et son réseau myélinique raréfié.

Substance grise. — La substance grise est également atrophiée, les cornes postérieures sont plus petites que normalement, sur les coupes elles ont un aspect clair et transparent.

Cornes postérieures. — Les fibres nerveuses qui traversent la substance gélatineuse suivant son grand axe (segment moyen des fibres radiculaires de v. Lenhossek), les fines fibres de la substance spongieuse, les collatérales réflexes des racines postérieures, disparaissent en effet en partie ou même en totalité. Il en est de même des collatérales qui s'arborisent autour des cellules de la colonne de Clarke (fig. 153 et 154) : par contre, les grosses fibres auxquelles ces cellules donnent origine et qui forment le faisceau cérébelleux direct, les grosses fibres qui suivent un trajet vertical dans la substance spongieuse, la commissure postérieure restent intactes.

Cornes antérieures. — Dans la très grande majorité des cas, les cellules des cornes antérieures sont épargnées. Leur disparition ou leur atrophie est mentionnée dans quelques cas de tabes avec atrophie musculaire (Charcot et Pierret, Leyden, Condoléon) (1), tandis que, dans la plupart des observations de tabes avec atrophie musculaire publiées plus récemment, les auteurs insistent sur l'absence de toute modification cellulaire (Dejerine, Nonne, Goldscheider, Mirallié) (2). Cependant, dans sept cas de tabes avec atrophie musculaire ou arthropathies tabétiques examinés par la méthode de Nissl, Schäffer (3) a constaté la chromatolyse d'un certain nombre de cellules des cornes antérieures. Ces lésions présentent plusieurs degrés, depuis la dissolution en fines granulations de la substance chromatique périnucléaire centrale avec conservation de l'individualité des grains chromatiques, des dendrites et des noyaux, jusqu'à la disparition des dendrites et des grains chromatiques, la pigmentation jaune et l'atrophie nucléolaire. D'après Schäffer, les cellules malades seraient intimement mêlées aux cellules saines, mais elles sont en petit nombre et, pour en observer plusieurs dans la même région, il faut examiner successivement plusieurs coupes. Du reste ces altérations chromatolytiques ne sont pas constantes. Elles faisaient défaut en effet dans le cas rapporté par Mirallié où l'atrophie musculaire était cependant considérable.

En résumé, on peut admettre que, dans le plus grand nombre des cas de tabes avec ou sans atrophie musculaire, les cellules des cornes antérieures ne sont pas malades; mais il est certain que, dans quelques cas, les lésions sont suffisamment accusées pour être apparentes avec les méthodes histologiques ordinaires, sans avoir recours à la méthode de Nissl (Buzzard, Chrétien et Thomas).

Les prolongements bulbaires des cornes antérieures ont été trouvés quelquefois atrophiés : dans deux observations d'hémiatrophie linguale au cours du tabes (Raymond et Artaud, Koch et Marie), les cellules du noyau de l'hypoglosse correspondant à l'atrophie linguale étaient disparues en partie ou atrophiées; dans le cas de Raymond et Artaud les cellules du noyau moteur du trijumeau étaient également atrophiées.

La pie-mère et l'arachnoïde sont épaissies, principalement dans l'espace qui s'étend entre les points de pénétration des racines postérieures: les tractus conjonctifs y sont plus denses. Quelquefois, rarement du reste, la lepto-méningite s'étend à toute la circonférence de la moelle, les vaisseaux y sont épaissis, entourés d'éléments embryon-

(1) Charcot et Pierret, *C. R. de la Soc. de biologie*, 1871. — Leyden, *Deut. Zeitschr. für prakt. Med.*, 1877. — Condoléon, Th. de Paris, 1887.

(2) Dejerine, *Soc. de biologie*, 1888; *Revue de méd.*, 1889. — Nonne, *Arch. für Psych.*, 1888; *Jahrb. d. Hamburg. Staatskrankenanstalten*, 1889. — Mirallié, *Congrès internat. de médecine*, Paris, 1900.

(3) Schäffer, *Revue neurol.*, 1896; *Monatschr. für Psych. u. Neurol.*, janvier 1898.

naires, le noyau des cellules endothéliales se colore mal : les veines sont plus malades que les artères. Les mêmes altérations vasculaires peuvent être observées dans le tissu médullaire, où les septa sont également épaissis. Nageotte (1), considère cette méningite comme une

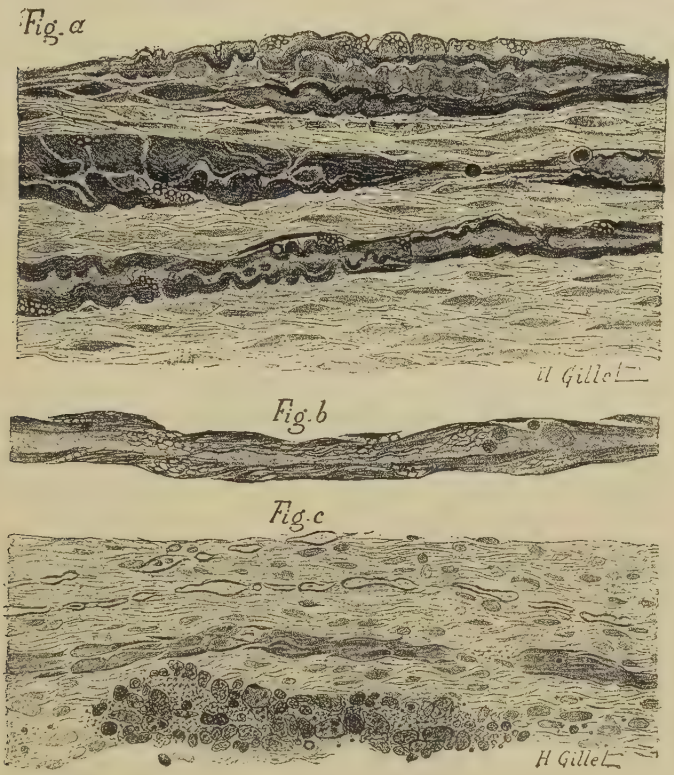

Fig. 155. — Racines postérieures dans un cas de tabes ancien à évolution très lente, dissociées après fixation par l'acide osmique et coloration par le picro-carmin. Grossissement. Obj. E, oc. 3, Zeissl. — Fig. *a*. Tubes nerveux gonflés; la gaine est devenue irrégulière, fissurée, elle se creuse de vacuoles, de petites boules apparaissent à l'intérieur. Sur le tube nerveux le plus inférieur, la gaine de myéline est frangée et de calibre très irrégulier. — Fig. *b*. Fibre moins altérée dans laquelle il existe cependant quelques petites boules de graisse. — Fig. *c*. Atrophie extrême des racines, dont les gaines vides sont tassées les unes contre les autres. Ici on distingue mieux les noyaux. Vers le bord inférieur, amas de granulations irrégulièrement colorées par l'acide osmique et résultant de la désintégration d'un tube nerveux.

lésion constante à des degrés variables; les altérations sont de même nature que celles qui se développent dans la myélite syphilitique, mais elles sont peu actives, « susceptibles de végéter fort longtemps sans amener une formation bien abondante de tissu conjonctif, quoique ce soit là sa tendance ».

(1) Nageotte, *Arch. de neurol.*, 1895.

2° **Racines postérieures.** — Parfois l'atrophie est si intense, qu'on ne trouve plus un seul tube nerveux muni d'une gaine de myéline. C'est là un fait assez fréquent pour les racines sacrées et lombaires dans le tabès ordinaire à début dorso-lombaire. A la région cervicale ce n'est guère que dans les cas de tabes cervical que l'on rencontre une atrophie complète de toutes les racines.

Après *dissociation*, un grand nombre de fibres ont disparu et à leur place on ne trouve plus que des gaines de Schwann complètement

Fig. 156. — Racines postérieures dans un cas de tabes avancé, dissociées après fixation par l'acide osmique et coloration par le picrocarmin. Grossissement. Obj. F, oc. 2, Zeissl. — Fig. *a*. Fragment d'un segment interannulaire dans lequel les extrémités sont grêles et le milieu de gros calibre est en voie de désintégration. — Fig. *b*. Fragment d'un tube nerveux, gonflé, irrégulier, en voie de dégénérescence. — Fig. *c*. Fibre de gros calibre, devenue fibre grêle sur presque toute son étendue, sauf en un point qui est en voie de transformation. — Fig. *d*. Variations considérables de calibre d'un tube nerveux en voie d'atrophie : la gaine de myéline se résout en petites boules.

vides ; parmi les fibres qui subsistent, la plupart sont plus grêles qu'à l'état normal, quelques-unes au contraire sont gonflées, les incisures de Lanterman y disparaissent quelquefois (fig. 157, *d*). La gaine de myéline est irrégulière, frangée, comme zébrée, fendue longitudinalement, par places transformée en blocs inégaux ou creusée de vacuoles, elle contient une poussière très fine de grains noirs dont quelques-uns occupent les bords de la fibre (fig. 156). Les fibres en voie de dégénérescence wallérienne y sont extrêmement rares. Sur certaines d'entre elles apparaissent quelques granulations noires, petites, clairsemées, plus abondantes au niveau de l'étranglement interannulaire. Ainsi que l'a constaté l'un de nous, l'atrophie des fibres radiculaires est irrégulière, parfois nettement segmentaire, la gaine

de myéline d'un segment interannulaire ayant les dimensions d'une fibre de petit calibre et les deux segments interannulaires adjacents

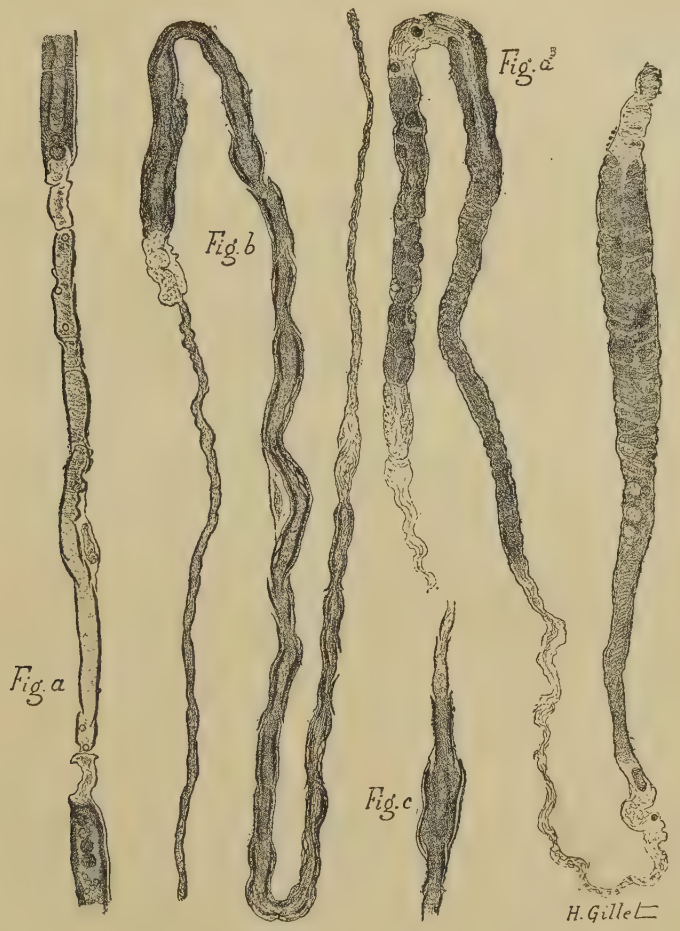

Fig. 157. — Racines postérieures dans un cas de tabes ancien, dissociées après fixation par l'acide osmique et coloration par le picrocarmin. Grossissement : Obj. E, oc. 2, Zeissl. — Les éléments représentés en *a*, en *b*, en *c*, en *d*, sont empruntés à plusieurs préparations ; dans ce cas les racines étaient presque totalement dégénérées : il ne subsistait que quelques tubes nerveux d'apparence normale. A un plus fort grossissement quelques-uns de ces tubes nerveux apparaissent constitués par des segments interannulaires, alternativement grêles et épais ; la figure *b* représente un fragment d'un tube nerveux dans lequel l'alternance des segments interannulaires grêles et épais a pu être suivie cinq fois ; en *d* est figurée une fibre nerveuse dont la gaine est irrégulière : par places il se forme de petites boules à l'intérieur. Un segment interannulaire est particulièrement atrophié.

ayant les dimensions d'une fibre de gros calibre, de sorte que, suivant le segment interannulaire examiné, telle fibre pourrait être prise pour une fibre grêle ou pour une grosse fibre; sur certaines fibres, nous

avons pu suivre cette alternance jusqu'à quatre ou cinq fois (Thomas) (fig. 157). Sur quelques-unes les segments grêles sont plus courts que ceux de gros calibre, et le noyau, au lieu d'occuper le milieu de la longueur est plus rapproché d'une des extrémités; ailleurs, les variations de calibre ont lieu sur le même segment. Il n'y a ni multiplication des noyaux de la gaine de Schwann, ni prolifération nette du tissu interstitiel.

Sur *coupes* (fig. 158), on trouve à côté de fibres saines, peu nom-

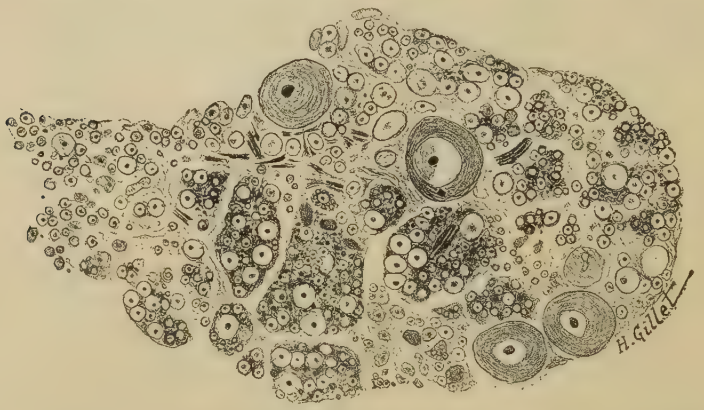

Fig. 158. — Tabes à évolution lente. Coupe transversale d'une racine postérieure avant sa pénétration dans le canal dure-mérien, colorée par la méthode de Marchi et par le picrocarmin. Grossissement : Obj. E, oc. 2, Zeissl. — Les fibres de gros calibre ne sont plus qu'au nombre de quatre. La plupart des fibres sont en voie d'atrophie et pauvres en myéline. Sur un grand nombre, le cylindraxe est réduit à une fibrille extrêmement fine. Par places plusieurs gaines vides se sont tassées et forment des placards plus intensivement colorés.

breuses, des fibres plus grêles en voie d'atrophie, la gaine de myéline est très mince, le cylindraxe très réduit : quelques fibres sont réduites à un cylindraxe et à une gaine de Schwann extrêmement rétrécie, la gaine de myéline a complètement disparu ; enfin, sur un grand nombre, le cylindraxe a disparu et il ne persiste que la gaine de Schwann qui est revenue sur elle-même. Les fibres malades et les fibres saines sont intimement juxtaposées, une fibre saine est parfois entourée de plusieurs fibres en voie d'atrophie. La paroi des vaisseaux est épaissie, hyaline, il existe quelquefois des lésions d'endo- et de périartérite. L'atrophie des racines postérieures peut être poursuivie jusqu'à leur pénétration dans le ganglion et dans le ganglion lui-même (Oppenheim et Siemmerling (1), Guizetti, Dinkler, Redlich) (2), elle y est d'autant plus intense que la maladie est plus avancée (fig. 159).

(1) Oppenheim et Siemmerling, *Arch. für Psych.*, Bd. XVIII. — Oppenheim, *Arch. für Psych.*, Bd. XX ; *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1894 ; *Lehrb. der Nervenkrankheiten*, 1898.

(2) Redlich, *loc. cit.*

En résumé, il s'agit d'un processus d'atrophie simple ; le cylindraxe et la gaine de myéline disparaissent lentement et progressivement, la dégénération wallérienne est une exception.

Les racines postérieures des nerfs crâniens, le nerf optique, la racine sensitive du trijumeau, du glosso-pharyngien sont très fréquemment malades.

L'*atrophie du nerf optique* est fréquente. Elle est visible à l'œil nu, le diamètre peut être réduit jusqu'à la moitié ou au tiers du diamètre normal. Sa teinte grisâtre et légèrement rosée, sa transparence rappellent l'aspect des cordons postérieurs. Le chiasma et la bandelette optique sont également atrophiés et présentent les mêmes caractères. Lorsque l'atrophie est unilatérale, le chiasma est déformé et seule la bandelette croisée est atrophiée. C'est par la périphérie du nerf, immédiatement en dedans de la gaine, que débute la lésion sous forme de foyers isolés; la partie centrale du nerf et celles qui avoisinent les vaisseaux sont moins prises; la dégénérescence ne contourne jamais complètement la gaine, si ce n'est au bout de plusieurs années, et, dans ce cas, il existe déjà des plaques de dégénérescence dans les parties plus centrales. Enfin, avec le temps, l'atrophie devient totale. Histologiquement, le nerf optique n'est plus constitué que par du tissu névroglique et de la matière amorphe, au milieu desquels on trouve des granulations graisseuses et des corps amyloïdes. Les fibres du nerf optique, gaine de myéline et cylindraxe, disparaissent donc; la zone bordante est la première prise (Moxter) et, dans certains cas, on peut suivre la dégénérescence jusqu'aux corps genouillés et aux tubercules quadrijumeaux.

Fig. 159. — Coupe longitudinale d'un ganglion rachidien lombaire dans un cas de tabes ancien. Coloration par la méthode de Weigert-Pal et par le carmin. Grossissement : six diamètres. — L'extrémité centrale ou radiculaire (*er*) du ganglion est complètement dégénérée, l'extrémité périphérique (*ep*) est intacte. Cette figure montre que dans les cas de tabes avancé, l'atrophie des racines postérieures peut être suivie jusqu'à l'intérieur du ganglion.

Les lésions rétiniennes ont été signalées par plusieurs auteurs : ce sont l'altération ou l'absence des cellules des cônes et des bâtonnets (Brodeur, Moxter), un amoindrissement de la couche des cellules ganglionnaires ou cellules d'origine du nerf optique (Moxter), des altérations vasculaires (Berger).

L'atrophie de la racine sensitive du trijumeau, du pneumogastrique et du glosso-pharyngien a été poursuivie jusque dans leurs prolongements bulbaires, c'est-à-dire dans la racine descendante de la cinquième paire et le faisceau solitaire. Hayem et Pierret (Oppenheim) ont signalé des lésions du noyau sensitif du nerf trijumeau.

L'attention des anatomo-pathologistes a été moins attirée sur l'état des fibres radiculaires de la huitième paire; Hayem et Pierret ont constaté des altérations atrophiques des noyaux correspondants.

Les racines antérieures présentent quelquefois des altérations très analogues à celles qui ont été décrites sur les racines postérieures; mais elles y sont incomparablement plus légères et inconstantes: dans les cas de tabes avec atrophie musculaire elles sont parfois un peu plus marquées.

3° **Rapports entre l'atrophie radiculaire et la sclérose des cordons postérieurs.** — La comparaison de la dégénération des cordons postérieurs dans le tabes avec celle qu'engendre la compression destructive des racines postérieures, telle la compression exercée sur la queue de cheval par une tumeur, amène à cette conclusion que la topographie est la même dans les deux cas : les territoires les moins atteints dans le tabes sont aussi les moins dégénérés dans les lésions radiculaires primitives. Les zones cornu-commissurales, le centre ovale de Flechsig, le triangle de Gombault et Philippe, la virgule de Schultze sont constitués en effet par des fibres exogènes ou radiculaires et par des fibres endogènes (Dejerine et Spiller, Dejerine et Théohari). Il n'est pas encore prouvé que les fibres endogènes, le faisceau de Hoche en particulier, dégénèrent aussi à leur tour, même à une époque très avancée, et l'atrophie des fibres radiculaires suffit à elle seule pour expliquer la dégénération partielle des zones mixtes.

Quelle que soit l'étendue de la sclérose des cordons postérieurs, qu'il s'agisse d'un tabes dorso-lombaire ou d'un tabes cervical, l'altération des cordons de Burdach est proportionnelle à l'atrophie radiculaire (Dejerine) (1) : si l'atrophie radiculaire est plus avancée d'un côté, ce qui est rare du reste, la sclérose des cordons postérieurs l'est également du même côté. Dans un cas de tabes cervical étudié par l'un de nous, les racines lombo-sacrées étaient presque normales, à peine contenaient-elles quelques tubes atrophiés; or le cordon de Goll à la région cervicale était intact dans l'étendue d'un petit triangle situé à la périphérie, c'est-à-dire dans une zone qui contient les fibres longues des racines lombo-sacrées; ce fait démontre une fois de plus que dans le tabes la sclérose de la moelle affecte une topographie nettement et uniquement radiculaire. Les dégénérations secondaires des cordons postérieurs consécutives à la section des racines posté-

(1) Dejerine, *Sem. méd.*, 1892. — *Archives de Physiologie*, 1888.

rieures chez l'animal (Schiefferdecker, Buffalini et Rossi, Singer, Kahler, Singer et Münzer, Kahler et Pick, Tooth), ont la même topographie que les dégénérations secondaires consécutives aux altérations primitives des racines postérieures chez l'homme et que les lésions tabétiques. On sait encore, de par l'embryologie, que la plupart des fibres des cordons postérieurs ne sont autres que le prolongement des fibres radiculaires postérieures dans la moelle, et que les cordons postérieurs sont par conséquent principalement constitués par des fibres exogènes (Sagemehl, His).

En résumé, les données fournies par l'anatomie pathologique, la pathologie expérimentale et l'embryologie, établissent un rapport étroit entre l'atrophie radiculaire et les altérations des cordons postérieurs, et font envisager le tabes comme une affection *primitive* des fibres des racines postérieures; il reste à savoir si chaque fibre est prise dès le début dans toute son étendue, ou si le processus morbide l'atteint en un point limité de son trajet radiculaire médullaire.

4° **Ganglions rachidiens.** — Des altérations de divers ordres ont été décrites dans les ganglions rachidiens, mais la plus constante est l'atrophie des fibres radiculaires à l'intérieur même du ganglion (Oppenheim et Siemmerling, Guizetti, Dinkler), tandis que dans la plupart des cas les fibres qui sortent par le pôle périphérique du ganglion sont intactes (fig. 159). — Les cellules sont le plus souvent normales (Vulpian, Dejerine); cependant, quelques auteurs ont signalé l'atrophie de quelques-unes d'entre elles, l'état trouble, la pigmentation, la vacuolisation, leur forme irrégulière, la disparition du noyau. Les cellules de la capsule sont en prolifération (Wollenberg, Stroebe, Marinesco). D'après Babès et Kremnitzer, la lésion débuterait par la disparition des arborisations des fibres grêles qui prennent leur origine dans la moelle, mais l'existence de ces fibres à l'état normal est encore très hypothétique (Redlich). Le tissu interstitiel des ganglions est plus ou moins proliféré et fibreux; quelquefois on y trouve des foyers hémorragiques; la paroi des vaisseaux est épaissie, en même temps que leur lumière est dilatée; la congestion y est fréquente. L'enveloppe du ganglion est elle-même souvent épaissie et envoie des prolongements fibreux à l'intérieur de l'organe. Des lésions semblables ont été vues dans le ganglion de Gasser (Oppenheim, Demange).

Sur des coupes colorées par la méthode de Nissl, Schäffer n'a pas constaté d'altération appréciable des cellules; Marinesco au contraire en a trouvé quelques-unes en voie de chromatolyse.

De l'ensemble des recherches entreprises sur l'état des ganglions rachidiens se dégage la conclusion que, le plus souvent, la cellule ganglionnaire n'est pas modifiée histologiquement dans le tabes et que, contrairement à ce qu'on aurait pu prévoir, en se basant sur les connaissances acquises tout récemment sur les lésions des cellules con-

sécutives à la section de leur cylindraxe, les cellules des ganglions rachidiens ne subissent pas d'altération secondaire à l'atrophie des racines postérieures. La physiologie expérimentale est venue confirmer à ce sujet les données de la pathologie, puisque la section de la racine postérieure entre la moelle et le ganglion, pratiquée sur l'animal, ne retentit pas sur sa cellule d'origine dans le ganglion spinal (Lugaro, Van Gehuchten). C'est la seule exception connue à la loi suivant laquelle la lésion d'un nerf retentit sur ses cellules d'origine.

5° **Nerfs périphériques.** — Leurs altérations sont très fréquentes (Westphal, Pierret, Dejerine, Pitres et Vaillard, Oppenheim et Siemerling, Nonne, Joffroy et Achard) (1) : quelques auteurs les considèrent même comme constantes (Nonne); la dégénération des nerfs cutanés (en dehors des cas d'atrophie musculaire) est plus fréquente et beaucoup plus intense que celle des nerfs musculaires.

Les altérations sont plus avancées et plus généralisées aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs, plus intenses à la périphérie que dans les segments plus rapprochés de la racine des membres (Dejerine). Traitées par l'acide osmique, les fibres nerveuses prennent une coloration grisâtre au lieu de la coloration noirâtre qu'elles ont normalement. Histologiquement ces nerfs ne sont plus constitués que par un nombre considérable de gaines vides et aussi par de nombreuses fibres grêles. Les tubes en voie de dégénérescence wallérienne y sont en très petit nombre. Enfin on peut y rencontrer les mêmes altérations que dans les racines postérieures, à savoir la dégénérescence segmentaire.

Les altérations des nerfs musculaires existent en dehors de toute altération des cellules des cornes antérieures (Dejerine), et elles jouent, comme on le verra plus loin, un rôle important dans la pathogénie de l'amyotrophie tabétique. La lésion histologique est la même que celle des nerfs cutanés et décroît aussi à mesure que l'on remonte de la périphérie vers les centres. Le plus souvent, les racines antérieures sont intactes, rarement elles présentent des altérations, très atténuées du reste par rapport à celles des nerfs musculaires.

Des altérations semblables ont été signalées dans les rameaux musculaires des nerfs crâniens, dans l'hémiatrophie linguale (Cassirer et Schiff), dans les paralysies oculaires (Dejerine et Petren) et dans les paralysies laryngées (Schlesinger, Oppenheim, Grabower, Dejerine et Petren) (2).

6° **Système sympathique.** — Duchenne (de Boulogne) avait émis l'hypothèse que le grand sympathique devait être atteint, et il avait même supposé que la lésion des cordons postérieurs était secondaire

(1) Dejerine, *Arch. de phys.* et *Revue de méd.*, 1889, 1883. — Pitres et Vaillard, *Revue de méd.*, 1886. — Nonne, *Arch. für Psych.*, Bd. XXIX. — Joffroy et Achard, *Arch. expér. de méd.*, 1889.

(2) Dejerine et Petren, *Soc. de biologie*, 25 juillet 1896. — Petren, *Nordiskt. medicinskt. Arkiv. Arg.*, 1897, n° 27.

à la lésion du grand sympathique. Vulpian, Charcot, Raymond, déclarent néanmoins qu'ils n'ont pu déceler un état anormal existant soit dans les ganglions, soit dans les tractus nerveux qui relient le ganglion à la moelle ou à la périphérie. On sait que les ganglions sympathiques ne sont pas isolés du système nerveux central, mais qu'ils entrent en rapport avec lui par de nombreuses fibres à myéline qui passent soit par les racines antérieures de la moelle, soit par les racines postérieures ou qui naissent encore des ganglions rachidiens : ces fibres aboutissent à la chaîne sympathique et aux ganglions en suivant les rameaux communicants. Dans des recherches faites à la Salpêtrière dans le service de l'un de nous, Jean-Ch. Roux (1) a démontré qu'à une période avancée de la maladie on trouve dans le sympathique cervical, dans les splanchniques et dans le sympathique thoracique, une diminution considérable du nombre des petites fibres à myéline ; les grosses fibres à myéline qui viennent toutes des ganglions rachidiens restent intactes.

7° **Cerveau.** — Il existerait, d'après Jendrassik qui lui a accordé une très grande importance pathogénique, une atrophie des fibres tangentielles de l'écorce et le tissu névroglique y deviendrait plus dense : Philippe et Decroly n'ont rien trouvé de semblable à l'examen de trois cerveaux de tabétiques. Nageotte (2) a observé des lésions névrogliques et des altérations vasculaires diffuses identiques à celles de la paralysie générale : ces lésions n'ont pas été retrouvées sur tous les cerveaux de tabétiques qu'il a examinés ; lorsqu'elles existent, elles ne doivent pas être envisagées comme appartenant en propre à l'anatomie pathologique du tabes, mais à celle d'une paralysie générale plus ou moins ébauchée.

8° **Cervelet.** — Jendrassik a signalé des lésions tout à fait semblables à celles qu'il avait décrites pour l'écorce cérébrale. D'après Jellinek, elles siégeraient dans le noyau dentelé dont les cellules sont rétractées et pigmentées, les fibres nerveuses moins abondantes. Ces lésions ne paraissent pas avoir une grande importance ; elles n'ont pas été retrouvées par d'autres auteurs.

NATURE DU PROCESSUS TABÉTIQUE. — Théorie vasculaire. — Théorie méningée. — Devant les résultats obtenus grâce aux progrès de l'anatomie pathologique, on est autorisé à faire table rase d'un certain nombre de théories qui n'ont joui d'ailleurs que d'une faveur éphémère : c'est ainsi que la *théorie vasculaire* (Ordoñez, Rumpf, Adamkiewicz, H. Martin) est généralement abandonnée, — bien que la fréquence des lésions vasculaires soit reconnue par la plupart des auteurs, mais elles ne sont pas constantes, elles ont une

(1) Jean-Ch. Roux, Les lésions du système grand sympathique dans le tabes. Th. de doctorat, Paris, 1900.

(2) Nageotte, Th. de Paris, 1893.

intensité variable et elles sont impuissantes à elles seules à donner la raison de l'atrophie radiculaire et de la sclérose des cordons postérieurs. — Quant à la théorie de la *méningite postérieure* (Rindfleisch, Ewald, Minor, Dinkler, Sachs) elle serait tombée tout à fait dans l'oubli, si Redlich et Obersteiner, Nageotte, ne l'avaient mise tout récemment à profit dans une conception qui sera exposée plus loin.

Quand on jette un coup d'œil d'ensemble sur l'anatomie pathologique du tabes, il y a deux ordres de faits qui retiennent tout d'abord l'attention : ce sont l'atrophie des racines postérieures et la sclérose des cordons correspondants d'une part, les névrites périphériques d'autre part.

Théorie médullaire. — Bien que l'atrophie des racines postérieures ait été signalée déjà par Bourdon et Luys, l'opinion la plus répandue pendant longtemps en France, à la suite des travaux de Charcot et Pierret, fut que la lésion primitive du tabes *est une sclérose des cordons postérieurs* ; comme, d'autre part, elle se cantonne tout d'abord dans certaines zones de ces cordons, envahissant certains systèmes de fibres et en respectant d'autres, le processus histologique primitif du tabes s'imposa comme une sclérose systématique des cordons postérieurs.

Théorie radiculaire. — La théorie de Charcot et Pierret régna non seulement en France, mais encore à l'étranger où elle recruta de nombreux partisans (Erb, Strümpell, Westphal), jusqu'au jour où Vulpian mit davantage en lumière les lésions constantes des racines postérieures et les rapprocha de la sclérose des cordons correspondants. Instruit d'autre part de la continuité anatomique des racines et des cordons postérieurs, et des lois de dégénérescence établies par Waller, il fut amené à déduire de cet ensemble de faits que l'atrophie radiculaire doit être la première en date : « On doit admettre en définitive que les altérations des racines postérieures sont primitives, c'est là un fait certain suivant moi. » Vulpian fait néanmoins quelques réserves, car il ajoute aussitôt : « Il se peut que les altérations des faisceaux postérieurs soient primitives aussi dans une certaine mesure. »

La systématisation de la sclérose des cordons postérieurs mise en relief par Charcot et Pierret trouva tout naturellement son explication dans l'atrophie radiculaire, lorsqu'il fut démontré par Schultze, puis par l'un de nous, que la topographie des altérations médullaires tabétiques correspond très exactement au trajet intra-médullaire des racines postérieures, trajet établi par l'étude des dégénérescences secondaires consécutives aux lésions primitives des racines postérieures, par la pathologie expérimentale et par l'embryologie.

L'atrophie des racines postérieures est-elle bien elle-même une lésion primitive, et, étant donné ce fait que la sclérose des cordons postérieurs est secondaire à l'atrophie radiculaire et n'est que le prolongement intra-médullaire de cette dernière, ne serait-il pas

logique d'admettre également que les fibres des racines postérieures dégénèrent consécutivement à une altération primitive de leurs centres trophiques, les cellules des ganglions spinaux? C'est là une opinion qui a été soutenue par P. Marie (1). Pour cet auteur, l'atrophie des racines postérieures serait sous la dépendance d'une altération des cellules des ganglions spinaux et des cellules ganglionnaires périphériques. Or il a été exposé plus haut que les investigations anatomiques pratiquées sur les ganglions rachidiens n'ont pas justifié une hypothèse si séduisante. Quant à l'existence de cellules ganglionnaires périphériques, elle n'est pas encore démontrée. Quelques auteurs cependant, malgré les résultats négatifs des examens anatomiques, ont supposé l'existence d'un trouble fonctionnel ou dynamique des cellules ganglionnaires, comme étant susceptible d'amener l'atrophie des racines postérieures (Babinski) (2). Cette théorie, qui subordonne une lésion anatomique à un trouble fonctionnel, est une hypothèse. La même réflexion s'adresse à la formule de de Massary (3) : « le *tabes dorsalis*, dégénérescence du protoneurone centripète », puisque la partie la plus noble du neurone, la cellule, n'est pas atteinte.

Du reste, et c'est là un argument déjà émis autrefois par l'un de nous, si l'atrophie des racines postérieures était sous la dépendance d'une lésion du ganglion, l'atrophie devrait porter aussi sur le bout périphérique de cette racine, qui au sortir du ganglion se réunit à la racine antérieure pour former le tronc mixte. Or ce bout périphérique est intact dans le tabes.

En se basant sur la loi de la dégénérescence wallérienne, Vulpian avait admis que les lésions tabétiques des racines postérieures ne sont pas secondaires à celles des cordons postérieurs : « Comment croire, dit-il, qu'une lésion des parties intra-médullaires des racines postérieures se propagerait dans le *tabes dorsalis*, dans un sens centrifuge, aux parties extra-médullaires de ces mêmes racines ? » Depuis que la dégénérescence rétrograde est entrée dans le domaine de nos connaissances, cet argument a perdu de sa valeur, mais il est à remarquer que les lésions transverses de la moelle, telles qu'une myélomalacie par artérite syphilitique, ne retentissent guère sur les racines postérieures, malgré des dégénérations intenses qui se produisent au-dessus de la lésion dans les cordons postérieurs. Il est vrai qu'une telle lésion n'interrompt complètement que le trajet des racines comprises dans le foyer de ramollissement, puisque, si une faible partie des fibres d'une racine postérieure continue son trajet ascendant dans les cordons postérieurs, la plus grande partie s'épuise assez rapidement dans la substance grise de la moelle. En tout

(1) P. Marie, Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.
(2) Babinski, Traité de médecine Charcot-Bouchard, t. VI.
(3) De Massary, Th. de doctorat, Paris, 1896.

cas les cavités syringomyéliques les plus destructives ne donnent qu'exceptionnellement lieu à de l'atrophie des racines postérieures : encore celle-ci n'est-elle que très légère.

La nature *primitive* de l'atrophie de la racine postérieure se présente par conséquent comme très vraisemblable ; mais il reste à rechercher si cette racine est atteinte dès le début dans toute son étendue, à la fois dans son trajet extra-médullaire et dans son trajet intra-médullaire, ou si la lésion initiale se localise dans un point bien limité.

D'après Obersteiner et Redlich (1), les racines postérieures sont atteintes primitivement au niveau de l'étranglement annulaire que leur fait subir la pie-mère à leur pénétration dans la moelle. Ces auteurs ont en effet constaté, sur des coupes longitudinales ou même perpendiculaires de la moelle, passant exactement par la zone de pénétration des racines postérieures, que ces dernières sont en quelque sorte étranglées par la pie-mère un peu plus épaissie et doublée d'une couche de névroglie plus dense à ce niveau ; les fibres grêles, celles qui précisément dégénèrent les premières, entourent les grosses fibres comme d'un manchon ; la gaine de myéline des unes et des autres se colore mal par les procédés usuels (procédé de Pal). Les lésions radiculaires du tabes seraient plus précoces là où les étranglements annulaires sont plus serrés (région lombaire), et, dans les cas de *tabes incipiens*, les racines seraient plus malades dans cette région que partout ailleurs. La nature même de la lésion serait interstitielle et l'atrophie radiculaire serait la conséquence de la méningite et des altérations vasculaires au niveau même de l'étranglement. On a objecté à cette manière de voir, que l'étranglement annulaire périradiculaire est un artifice de préparation qui tient aux conditions dans lesquelles s'est effectué le durcissement de la moelle : Nageotte insiste en effet sur son absence, lorsque la moelle est durcie sur place dans le canal vertébral. Devant cette objection, il ne subsiste plus aucune raison pour envisager l'embouchure du canal pie-mérien comme un *locus minoris resistentiæ* : il ne semble pas, d'autre part, qu'un épaississement des méninges soit capable d'étrangler les racines au point d'entraîner leur atrophie et leur destruction ; les racines peuvent rester saines en effet au milieu de pachyméningites à tissu dense et serré. Cette irritation méningée pourrait tout aussi bien être secondaire et consécutive à la dégénérescence des fibres. Si on se range à l'avis de Redlich et d'Obersteiner, il faut supposer que l'atrophie des racines postérieures dans leur trajet extra-médullaire est une atrophie rétrograde ; pour les raisons précédemment énumérées, leur théorie ne doit être accueillie qu'avec les plus grandes réserves.

Pour Nageotte (2), c'est à l'autre extrémité du trajet extra-médullaire

(1) Obersteiner et Redlich, *Arb. aus Prof. Obersteiners. Laborat.*, 2 Heft, Wien, 1894.

(2) Nageotte, *Soc. anat.*, 1894 ; *Congrès intern. de méd. de Paris*, 1900.

de la racine que débute le processus destructif, c'est-à-dire immédiatement au-dessus du ganglion. Dans tous les cas sur lesquels ont porté ses recherches, il a trouvé une lésion transverse de périnévrite et de mésonévrite, exactement limitée à l'espace compris entre le ganglion et l'entrée des racines dans le sac arachnoïdien : la lésion débute par une infiltration embryonnaire qui évolue vers la sclérose ; soit par irritation, soit par compression, les tubes nerveux s'atrophient secondairement. La prolifération embryonnaire part du périnèvre et forme un anneau autour des racines : cet anneau se modifie, il se sclérose par sa périphérie, mais il continue à s'accroître par en dedans ; de même, la prolifération embryonnaire dissocie en faisceaux secondaires les fascicules élémentaires des racines et fait place ensuite à la fibrose : les parois veineuses sont semées de nombreux nodules embryonnaires, et la ressemblance avec les lésions de méningite syphilitique est frappante. Les racines antérieures ne sont pas épargnées, mais les lésions n'y acquièrent pas la même intensité et leurs tubes nerveux jouissent d'une plus grande résistance. Cette disposition rend compte de la topographie radiculaire de la sclérose des cordons postérieurs, et de plus, en révélant l'existence de lésions interstitielles identiques à celles de la syphilis, elle apporte un appoint sérieux aux rapports étiologiques de la syphilis et du tabes déjà établis par la clinique. Par contre, cette théorie soulève quelques objections qui ont été formulées par de Massary: Nageotte avait remarqué en effet que, en dehors du tabes, cette région est le siège d'altérations conjonctives assez fréquentes ; Massary les a retrouvées chez des individus morts d'affections diverses (péritonite, fièvre typhoïde, méningite, etc.) et il en conclut que « les modifications de structure des racines rachidiennes que Nageotte a décrites comme étant la cause immédiate du tabes perdent toute leur spécificité ». Nageotte insiste d'autre part sur ce fait que, dans la névrite interstitielle transverse qui se développe autour des fibres radiculaires, les altérations des nerfs relèvent de plusieurs facteurs : non seulement les fibres sont comprimées, mais encore elles sont modifiées dans leur nutrition, l'infiltration embryonnaire met obstacle à la circulation lymphatique et sanguine, il faut tenir compte enfin de l'action nocive de substances toxiques. La théorie de la compression a été également soutenue pour expliquer l'atrophie optique : elle serait due à l'étranglement que subit le nerf optique à son passage dans le trou optique, par suite de la périostite et de la pachyméningite syphilitique qui se développent à ce niveau (Schlagenhaufer). Mais cette hypothèse est contredite par les faits.

Obersteiner a recherché la lésion de névrite radiculaire transverse décrite par Nageotte dans trois cas de tabes : il ne l'a trouvée que dans un cas, ancien ; dans les deux autres cas, plus récents, la lésion faisait défaut. Dans une série de cas, Redlich a observé les deux

ordres de lésions décrites par Nageotte, les infiltrations embryonnaires et les altérations fibreuses : les infiltrations embryonnaires ne seraient pas toujours également réparties à la périphérie, mais parfois disposées en foyers; ce ne sont pas seulement les éléments embryonnaires qui prolifèrent, mais les cellules endothéliales et l'arachnoïde. Dans d'autres cas, et particulièrement dans les cas de tabes récent, le même auteur n'a pu ou découvrir ces lésions, ou elles étaient à peine évidentes; en outre, dans des cas où le tabes était plus avancé, les lésions étaient relativement peu intenses, il n'y avait aucun parallélisme entre la névrite transverse et la dégénération des cordons postérieurs. Cette lésion est plus fréquente chez les paralytiques généraux, chez lesquels Nageotte l'a tout d'abord recherchée. Nageotte, il est vrai, l'interprète comme la lésion du *tabes incipiens*, et c'est chez les paralytiques généraux qu'il faut l'étudier si on veut la voir à sa phase initiale. Redlich conclut enfin que la lésion découverte par Nageotte ne peut expliquer les dégénérations des cordons postérieurs des tabétiques : tout au plus pourrait-elle avoir une action de renforcement sur la dégénération radiculaire. Elle n'explique pas plus l'atrophie radiculaire que la méningite spinale n'explique la sclérose des cordons postérieurs.

De ce qui précède il résulte, en effet, que la lésion interstitielle est à elle seule impuissante à produire la destruction de la fibre nerveuse et que, pour Nageotte lui-même, il y a un élément important qui intervient dans ce processus, l'action d'une infection spécifique sur la fibre nerveuse; pour lui, cette action serait favorisée par le ralentissement que les lésions vasculaires et scléreuses apportent à la circulation : cette action serait tout d'abord irritative, due aux produits toxiques de l'agent spécifique, et retentirait sur le trajet intra-médullaire de la racine postérieure qui s'atrophierait avant le trajet extra-médullaire. Il serait étonnant cependant qu'une lésion irritative, susceptible de produire une dégénérescence wallérienne du trajet intra-médullaire des racines, aussi intense que Nageotte l'a indiquée dans un cas de tabes à marche rapide, respectât pendant si longtemps le trajet extra-médullaire. Cette idée d'une lésion inflammatoire, aiguë ou subaiguë, s'accorde d'ailleurs mal avec l'atrophie lente, progressive et chronique des racines qui caractérise le processus tabétique (bien que chez quelques malades l'affection procède par poussées). Comme, d'autre part, elle est inconstante (Obersteiner, Redlich), il semble qu'on peut conclure que, si la lésion interstitielle décrite par Nageotte attire l'attention sur une région « qui paraît avoir des aptitudes pathologiques spéciales qu'expliquent sa situation et ses rapports » (Nageotte), il n'est pas absolument démontré qu'elle soit la lésion primitive du tabes et elle ne joue vraisemblablement qu'un rôle de second ordre dans la pathogénie de cette affection. A la théorie d'Obersteiner et Redlich ainsi qu'à celle de Nageotte,

on peut objecter qu'elles n'expliquent nullement l'atrophie des racines à leur entrée dans le ganglion et dans le ganglion lui-même.

Quelques auteurs ont contesté la constance des lésions des racines postérieures au cours du tabes, mais les observations publiées ne sont pas du tout probantes et, le plus souvent, l'examen des racines n'a pas été suffisamment minutieux. On ne saurait trop insister sur ce fait : dans le tabes, les racines postérieures sont toujours altérées. D'autres ont prétendu que la sclérose du cordon de Goll à la région cervicale existait dans certains cas, sans que les fibres de ce faisceau fussent malades à la région dorso-lombaire et sans que les racines postérieures correspondantes fussent prises (Philippe). Il suffit de lire les observations d'Eichhorst et de Martius empruntées par Philippe au travail de Maria Vucetie, pour être édifié sur les réserves qu'il faut observer à leur égard. Dans le cas de tabes cervical, rapporté par l'un de nous en 1888, le cordon de Goll à la région cervicale n'était sclérosé que dans ses deux tiers antérieurs et, ainsi que l'a fait remarquer Tooth, la topographie des lésions, dans ce cas, est exactement la même que celle qu'il a observée après la section des dernières paires cervicales et des premières dorsales.

Théorie névritique. — Les lésions des nerfs périphériques ont été à leur tour envisagées comme le point de départ des lésions radiculaires et médullaires (Leyden, Goldscheider) ; l'influence du traumatisme et du froid relevée dans quelques observations a été invoquée à l'appui de cette théorie, de même que les altérations anatomiques de la moelle secondaires au traumatisme des nerfs et aux amputations. Malgré cela, la théorie névritique du tabes est de plus en plus abandonnée et ne compte plus guère de partisans, le rôle du traumatisme et des irritations périphériques est inconstant et très discutable ; les altérations médullaires consécutives aux amputations ne sont pas du tout comparables à celles du tabes.

L'atrophie radiculaire peut donc être considérée comme une lésion parenchymateuse primitive ; si, d'autre part, les éléments névrogliques se multiplient dans les cordons postérieurs, il faut reconnaître que leur prolifération suit une topographie tellement systématique, qu'il est impossible de ne pas y voir un phénomène secondaire commandé par la disparition des fibres radiculaires ; mais, comme dans certains cas, la dégénération paraît plus avancée dans les zones radiculaires de la moelle que dans les troncs des racines correspondantes, surtout à leur émergence du ganglion, il y a là quelque chose de particulier, tenant au mode même de dégénération des racines postérieures. Celle-ci n'est pas en effet une dégénérescence secondaire, une dégénérescence wallérienne.

Le point d'attaque du processus tabétique ne peut encore être nettement défini, de nouvelles études sur des cas de *tabes incipiens*

pourront seules éclairer ce côté de la question. Mais par l'examen de quelques racines coupées en série dans des cas de tabes peu avancé, nous avons pu nous assurer que l'atrophie radiculaire diminue en se rapprochant du ganglion (fig. 160 et 161). En somme, les racines postérieures sont d'autant plus altérées, dans leur trajet intra-médullaire et extra, qu'on les examine dans des points plus éloignés de leur centre trophique. Il y a là une analogie avec ce qui se passe dans les nerfs sensitifs périphériques, qui sont d'autant plus

Fig. 160.

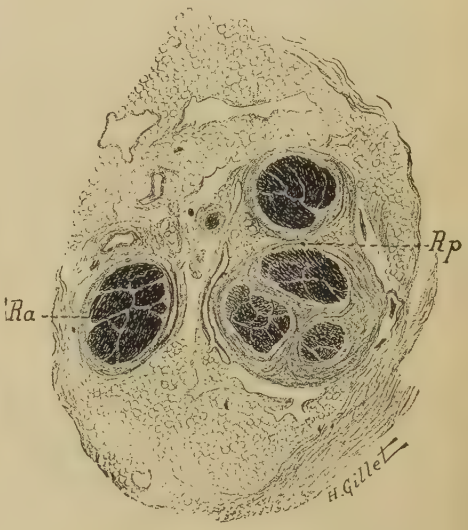

Fig. 161.

Fig. 160 et 161. — Tabes à évolution lente, à la période préataxique. Coupes transversales de la 6e racine dorsale, colorées par la méthode de Weigert-Pal et par le picrocarmin. — Grossissement : douze diamètres. Sur la figure 160, la coupe passe au-dessus de la pénétration dans le canal dure-mérien. Sur la figure 161, elle passe plus près du ganglion. Sur la figure 160 l'atrophie de la racine postérieure (*rp*) est encore très nette. Sur la figure 161 elle est à peine appréciable. Ces deux figures démontrent que sur cette racine l'atrophie diminue progressivement d'intensité de l'extrémité médullaire vers l'origine ganglionnaire. La racine antérieure est normale.

altérés que l'on examine des parties plus éloignées du ganglion.

La dégénérescence wallérienne découverte sur les nerfs sectionnés et séparés de leur centre d'origine a peut-être trop accaparé l'attention des anatomo-pathologistes, et les réactions de la fibre nerveuse aux divers agents morbides sont encore mal connues dans leurs variétés ou leur intensité. Si la dégénérescence wallérienne se rencontre quelquefois dans le tabes, elle est loin d'être la règle

et il s'agit dans cette affection d'un processus de dégénérescence assez spécial.

Il ne faut pas perdre de vue, d'autre part, que dans le tabes les nerfs musculaires sont très souvent altérés ; ils sont malades, il est vrai, avec une fréquence et une intensité moindres — sauf dans les cas d'atrophie musculaire — que les expansions centrale et périphérique du ganglion rachidien, c'est-à-dire que les fibres sensitives, et l'atrophie de leurs fibres remonte rarement jusqu'à la racine antérieure. En outre, les nerfs musculaires se régénèrent quelquefois, comme Nageotte a pu l'observer dans les racines antérieures et nous-mêmes dans les nerfs des muscles des yeux, et ce pouvoir de régénération explique sans doute la curabilité de quelques paralysies oculaires du tabes. Pour ces différentes raisons, il nous semble que l'on ne peut pas ne pas tenir compte des altérations des nerfs musculaires dans une conception générale de la pathogénie de cette affection.

Les liens étiologiques de la syphilis et du tabes doivent être définitivement admis, et en procédant par analogie avec les maladies infectieuses les mieux connues, l'idée d'une intoxication spécifique est très logique : on sait d'autre part que, parmi les poisons du système nerveux, certains s'attaquent avec une prédilection marquée à tel système plutôt qu'à tel autre. Ce poison syphilitique (hypothétique?) exercerait donc son influence nocive successivement et avec une intensité décroissante : 1° sur le système des fibres radiculaires postérieures et les nerfs cutanés : les altérations des nerfs cutanés seraient en effet, pour quelques auteurs, proportionnelles en intensité à celles des cordons postérieurs (Dejerine, Pitres et Vaillard, Oppenheim et Siemmerling, Nonne) ; Redlich soutient cependant une opinion contraire; 2° sur les nerfs musculaires; 3° sur les fibres sympathiques.

Les zones dites *endogènes* de la moelle participent-elles au processus de dégénérescence, comme le pensent Pierre Marie et Philippe? Philippe (1897) s'est efforcé de prouver que le tabes initial atteint le système radiculaire postérieur depuis la racine jusqu'au cordon correspondant de la moelle, avec une élection pour les fibres moyennes de Singer et de Münzer, que le tabes avancé est caractérisé par la destruction des zones endogènes descendantes, enfin que la sclérose du cordon de Goll est soit secondaire à l'atrophie des racines postérieures, soit primitive. Pour cet auteur, la lésion primitive du tabes est une lésion parenchymateuse frappant le tube nerveux tout entier, quelle que soit la zone atteinte (endogène ou exogène), au niveau des racines comme au niveau des cordons postérieurs. L'importance que Philippe assigne à la destruction des zones endogènes s'explique par ce fait qu'il décrit comme zones endogènes des zones qui en réalité sont mixtes, car elles contiennent à la fois des fibres radiculaires et

des fibres médullaires : la composition mixte de la virgule de Schultze, du centre ovale de Flechsig, du triangle de Gombault et Philippe, de la zone cornu-commissurale est chose aujourd'hui absolument démontrée. Or, dans ces différentes zones mixtes que nous venons d'énumérer, on retrouve toujours — et cela quelles que soient l'ancienneté et l'intensité du processus tabétique — on retrouve toujours des fibres saines. Nous ajouterons encore que ces fibres conservées sont en aussi grand nombre que dans les cas de compression ou de destruction des racines postérieures par lésions osseuses ou méningées, c'est-à-dire dans des cas où il ne saurait être question d'altération des fibres endogènes. En un mot, pour nous et de par les raisons que nous venons d'énnmérer, les fibres endogènes de la moelle ne participent pas au processus tabétique.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE. — Ataxie. — Chez l'individu normal, la régularité et l'harmonie des mouvements, l'équilibre, la coordination musculaire et motrice en général, sont assurés par le fonctionnement régulier des centres dont l'ensemble constitue l'axe cérébro-spinal. Ils entrent en rapport les uns avec les autres par de nombreuses voies anatomiques, ils sont unis à l'écorce cérébrale par des liens plus ou moins étroits, de sorte que s'ils jouissent d'un certain automatisme, celui-ci ne s'exerce néanmoins le plus souvent que sous le contrôle de la conscience et de la volonté. La plupart de ces centres reçoivent directement ou indirectement les impressions périphériques que leur transmettent les nerfs de la sensibilité ; l'écorce cérébrale les perçoit dans leur localisation, leur intensité et leur qualité, elle les utilise comme un guide précieux pour l'exercice de son influence sur les centres sous-jacents, de même qu'elles sont indispensables à chaque centre envisagé isolément dans l'accomplissement de ses fonctions. Il est facile de déduire de ces considérations le rôle qui échoit au ganglion spinal et à ses deux prolongements — la racine postérieure et le nerf périphérique — dans les phénomènes de coordination, qu'il s'agisse d'un mouvement réflexe, d'un mouvement automatique, d'un mouvement spontané, conscient et volontaire.

Si le choix des muscles, la durée et le moment de leur contraction, la pondération et la mesure de leur énergie, qui sont les conditions essentielles d'un mouvement bien coordonné, sont fonction de la conductibilité de la fibre nerveuse et des corrélations anatomiques préexistantes entre la périphérie et les centres, il est aisé de comprendre qu'une lésion des racines postérieures met obstacle à la réalisation de ces conditions et que l'incoordination ou l'ataxie doit en être la conséquence immédiate.

Les théories qui surbordonnent l'ataxie soit aux modifications de la sensibilité (Leyden, Vulpian), soit à un trouble de la coordination encéphalique ou médullaire (Poincaré, Jaccoud), sont trop exclu-

sives. Les désordres de l'équilibre, qui acquièrent quelquefois chez les tabétiques une intensité beaucoup plus grande que chez les cérébelleux, ne relèvent pas seulement du fonctionnement irrégulier du cervelet par suite de son isolement de la périphérie, mais encore des suppléances imparfaites ou nulles du cerveau, dont les rapports avec la périphérie sont également plus ou moins compromis.

Si la disparition des réflexes est un symptôme du début du tabes, elle est due à la disparition précoce des collatérales réflexes et, par suite, à l'interruption de l'arc réflexe de Marshall-Hall. Le mouvement réflexe peut, d'autre part, être considéré comme le type le plus élémentaire des mouvements coordonnés, et le mouvement coordonné peut à son tour être envisagé comme une série de mouvements réflexes, et c'est ainsi que la disparition des réflexes peut, dans une certaine mesure, expliquer l'incoordination.

Duchenne (de Boulogne) a démontré que la faculté coordinatrice de locomotion met en jeu deux ordres d'associations musculaires, les unes impulsives, les autres antagonistes : ces associations doivent être profondément modifiées par l'hypotonie musculaire. Si, en effet, une excitation nerveuse de même intensité qu'à l'état normal surprend les muscles dans des états de tonicité anormaux, il est impossible que le mouvement soit bien adapté au but, coordonné dans le temps et dans l'espace ; l'hypotonie musculaire a par conséquent sa part dans la production de l'ataxie. L'hypotonie musculaire est elle-même fonction de la perturbation survenue dans les actes réflexes, puisque les expériences faites sur l'animal tendent à démontrer que la tonicité est une action réflexe, et qu'elle disparaît dans le muscle après la section des racines postérieures (Cyon, Tchirjew, Anrep).

L'ataxie locomotrice a été reproduite expérimentalement, et depuis longtemps les physiologistes ont remarqué qu'après la section des racines postérieures les mouvements deviennent maladroits et mal assurés (Panizza). Les grenouilles qui ont subi cette opération éprouvent de la difficulté dans la locomotion (Van Deen, Longet, Cl. Bernard, Brown-Séquard). Cl. Bernard remarque, après la section des racines postérieures chez un chien, que la patte correspondante est animée de mouvements incertains et sans but. Des expériences plus récentes de Henry sur les grenouilles, de Mott et Sherrington sur le singe, de Tissot et Contejean sur le chien, ont démontré que la section de toutes les racines postérieures correspondant à un membre a pour résultat l'immobilité absolue de ce membre : il semble paralysé, et cependant, comme l'ont démontré Mott et Sherrington, l'excitation électrique de l'écorce cérébrale y produit des contractions musculaires comme à l'état normal.

Pour la plupart des physiologistes, ces expériences démontrent l'influence de la sensibilité sur le mouvement, c'était déjà l'interprétation qu'en donnait Cl. Bernard : ainsi, sur un chien il avait sectionné

les racines postérieures des cinq premières paires lombaires et des premières paires sacrées, puis, en un deuxième temps, il sectionna la racine postérieure de la sixième paire lombaire : à ce moment seulement se produisirent des troubles du mouvement ; ce qui prouverait, dit Cl. Bernard, que tant qu'il reste un peu de sensibilité, les mouvements conservent une certaine régularité qu'ils perdent à l'instant même où cette sensibilité est enlevée.

La sensibilité de l'extrémité des membres serait plus nécessaire pour l'exécution parfaite des mouvements que la sensibilité de la racine des membres (Mott et Sherrington). Ces physiologistes concluent également de leurs recherches que la sensibilité musculaire est moins indispensable que la sensibilité cutanée à la coordination motrice.

Cette dernière opinion ne concorde pas toutefois avec les résultats obtenus par Cl. Bernard, qui n'a constaté aucun trouble du mouvement chez plusieurs animaux auxquels il avait sectionné les nerfs cutanés d'un membre. Elle ne concorde pas non plus avec la clinique qui montre que, tant que chez le tabétique la sensibilité profonde est intacte — quel que soit d'ailleurs l'état de la sensibilité superficielle — l'incoordination est nulle ou très faible.

Conclure de ces expériences qu'elles démontrent l'influence de la sensibilité sur le mouvement, c'est ne voir qu'une partie de la question; Van Deen avait cependant pensé qu'il fallait tenir compte de la perte du mouvement réflexe dans l'explication de ce phénomène et, d'après lui, ce n'était pas tant la perte du sentiment réel qui déterminait les troubles locomoteurs, que celle du sentiment de réflexion.

Malgré quelques contradictions plus apparentes que réelles entre les résultats de ces diverses expériences, on peut considérer comme établi que la section des racines postérieures produit chez l'animal des troubles de la motilité très comparables à l'ataxie des tabétiques : lorsque toutes les racines sont sectionnées, le membre devient immobile, de même que l'ataxique devient un impotent à une période avancée de la maladie. Il ne faudrait pas toutefois faire un rapprochement trop étroit entre ces expériences et l'ataxie locomotrice, puisque dans les premières la destruction des racines est instantanée et que dans l'ataxie locomotrice elle se fait lentement et progressivement : en outre, dans le tabes, avant d'être complètement interrompue, la transmission des excitations périphériques subit des modifications qualitatives et quantitatives (retard, rappel de sensations, fausses sensations), qui compliquent sensiblement le mécanisme de l'ataxie.

Bien que l'attention n'ait pas encore été attirée d'une façon suffisante sur les altérations de la racine vestibulaire dans le tabes, il est vraisemblable que chez certains malades elles jouent un rôle important dans les phénomènes de déséquilibration.

On peut donc admettre que les troubles de la coordination occasionnés par l'atrophie des racines postérieures sont d'une physiologie très complexe, et que leurs principaux facteurs sont :

1° Les troubles de la sensibilité ; 2° les perturbations fonctionnelles des centres, dont l'action est régularisée plus ou moins directement par les excitations périphériques ; 3° l'altération ou la suppression des mouvements réflexes ; 4° l'hypotonie musculaire.

Atrophie musculaire. — Elle reconnaît comme lésion primitive et causale une névrite périphérique (Dejerine, Nonne, Goldscheider, Mirallié) ; en effet, par sa symptomatologie, par son évolution, par ses lésions anatomiques (lésions décroissantes de la périphérie au centre), par l'intégrité des cellules des cornes antérieures de la moelle, l'atrophie musculaire des ataxiques est l'expression clinique et anatomique d'une névrite périphérique. Les altérations cellullaires décrites par Schäffer dans plusieurs cas de tabes, lésions appréciables seulement par la méthode de Nissl, ne sont pas de nature à modifier cette conception générale : ces altérations, en effet, ont les mêmes caractères que celles qui surviennent après la séparation d'un nerf de son centre d'origine. Les cellules malades sont peu nombreuses, et comme Schäffer n'a pas fait l'examen des nerfs périphériques, il n'a pu se rendre compte si leurs altérations sont proportionnelles à celles des cellules ; d'autre part, on s'imagine difficilement que ces altérations cellulaires puissent déterminer chez tel malade de l'atrophie musculaire et chez tel autre une arthropathie. La chromatolyse progressive de la cellule médullaire, déterminant une dégénérescence centripète qui atteint successivement la plaque terminale, les filets musculaires, les petits nerfs, les petits troncs nerveux et finalement les racines antérieures, est évidemment une hypothèse fort ingénieuse ; mais on peut tout aussi bien admettre que le nerf soit primitivement atteint et que le processus qui le frappe commence par la périphérie pour gagner ensuite les centres. Les nerfs cutanés sont du reste plus malades que les nerfs musculaires, et cependant leur centre trophique, la cellule ganglionnaire spinale, reste sain. Du reste, ainsi que nous l'avons déjà indiqué, ces altérations chromatolytiques sont inconstantes, ainsi que le prouvent les résultats négatifs obtenus par Mirallié. Pour quelques cas cependant, où l'évolution de l'atrophie musculaire a été différente de ce qu'elle est habituellement et où les lésions cellulaires sont très manifestes, on ne peut nier leur intervention dans la pathogénie de l'atrophie : il ne s'agit plus alors d'atrophie musculaire des tabétiques, mais bien de l'association d'un nouveau processus morbide, d'une poliomyélite, au processus tabétique (observations de Leyden, de Charcot et Pierret), ou d'une forme spéciale du tabes (Buzzard, Chrétien et Thomas).

Hémiatrophie linguale. — Les observations d'hémiatrophie lin-

gale suivies d'autopsie sont encore trop peu nombreuses pour qu'on puisse formuler d'une façon précise la physiologie pathologique de ce symptôme : tandis que les observations de Raymond et Artaud, de Koch et Marie sont favorables à l'origine centrale de l'hémiatrophie linguale, — dans ces deux cas, en effet, le noyau de l'hypoglosse du côté atrophié était plus petit, les cellules disparues ou atrophiées, — l'observation plus récente de Cassirer et Schiff prouve qu'elle peut avoir également une origine périphérique.

Atrophies et paralysies des muscles des yeux. — Elles ne reconnaissent peut-être pas toujours la même origine : les lésions nucléaires ont été signalées par un grand nombre d'auteurs (Ross, Westphal, Blocq et Onanoff, Zeri, Bœdeker, Dejerine et Darkschevitch, Buzzard, Eisenlohr, Marina) ; dans quelques observations, l'absence de toute altération nucléaire est consignée, mais l'examen des nerfs fait défaut ou est incomplet (Kahler, Pitres et Vaillard, Oppenheim) ; ailleurs les altérations des nerfs périphériques sont relevées (Oppenheim et Siemmerling, Dejerine), c'est l'examen des noyaux qui a été omis. Il arrive souvent que les lésions des nerfs périphériques sont beaucoup plus intenses que celles des noyaux ; c'est là un fait signalé par Marina, et qu'il nous a été donné également d'observer. Il existe enfin des observations de tabes avec paralysies laryngées et oculaires, dans lesquelles des altérations considérables des nerfs musculaires ont été constatées avec une intégrité absolue des noyaux correspondants (Dejerine et Petren). Nous rappellerons également que dans les cas de crises et de paralysies laryngées suivis d'autopsie, étudiés par Schlesinger, Oppenheim, Grabower, les nerfs périphériques, le vague, le récurrent étaient très atrophiés, tandis que les noyaux bulbaires étaient intacts. Ces observations, rapprochées de celle de Cassirer et Schiff pour l'hémiatrophie linguale, démontrent le rôle important joué par la névrite périphérique dans la pathogénie des paralysies bulbaires chez les tabétiques. Dans ces différentes paralysies, les muscles sont atrophiés et au microscope les lésions sont celles de l'atrophie simple.

Troubles trophiques. — La physiologie pathologique de l'arthropathie tabétique est beaucoup plus obscure que celle de l'amyotrophie ; plusieurs théories ont été émises, sans qu'aucune d'elles apporte un argument décisif : les unes ne tiennent aucun compte des altérations du système nerveux ; pour les autres, celles-ci jouent au contraire le principal rôle. Parmi les premières se rangent celle de Strümpell, pour qui l'arthropathie tabétique est une localisation articulaire tardive de la syphilis ; celle de Volkmann, admise en partie par Ball, Debove, Kredel, théorie qui fait du traumatisme la cause de l'arthropathie ; celle de Verneuil, qui l'envisage comme une manifestation de la diathèse arthritique.

La nature myélopathique de l'arthropathie et la localisation de son

substratum anatomique dans la corne antérieure ont été soutenues avec quelque réserve, tout d'abord par Charcot et Joffroy. Plusieurs observations favorables à cette doctrine ont été publiées, mais elles sont discutables, soit que l'atrophie de la corne antérieure ait été constatée à un étage qui ne correspond pas à l'articulation malade (Pierret), soit que les muscles périarticulaires fussent eux-mêmes atrophiés (Voisin, Robert, Seeligmüller). Enfin, à côté de ces cas positifs, il existe un grand nombre de cas négatifs (Raymond, Coÿne et Bourceret, Oppenheim, Marinesco, Pitres et Vaillard, Partides, Pitres et Carrière, Leyden et Strümpell) dans lesquels aucune altération des cornes antérieures n'a pu être relevée ; Schäffer a décelé, par la méthode de Nissl, des altérations cellulaires des cornes antérieures, mais ce sont les mêmes qu'il a retrouvées dans l'amyotrophie tabétique : elles n'ont par conséquent aucune valeur pathogénique. L'absence presque constante d'arthropathies au cours d'affections du système nerveux localisées exclusivement dans les cornes antérieures, ou dans les cornes antérieures et les cordons latéraux, permet de présumer que la lésion de l'arthropathie tabétique ne siège pas dans les cornes antérieures, et Charcot avait lui-même abandonné sa première opinion pour admettre, hypothétiquement il est vrai, que la lésion de l'arthropathie se cantonne dans les faisceaux postérieurs de la moelle.

Buzzard et Hadden, s'appuyant, le premier, sur la coexistence fréquente des crises gastriques et des arthropathies, le second, sur la présence d'un foyer scléreux dans le bulbe chez un tabétique qui avait trois articulations malades, imaginèrent que les arthropathies sont causées par une *lésion bulbaire* intéressant un prétendu centre trophique articulaire : c'est une interprétation toute hypothétique.

Dans plusieurs autopsies, les altérations des nerfs articulaires ont été signalées (Pitres et Vaillard, Dejerine, Siemmerling, Sonnenburg, Pitres et Carrière) ; bien que la théorie névritique de l'arthropathie tabétique ait de nombreux partisans, elle soulève des objections assez sérieuses : dans quelques cas, les rameaux nerveux correspondant à l'articulation malade étaient sains (Toupet) ; dans d'autres cas, la névrite existait non seulement dans les nerfs correspondant à l'articulation malade, mais dans d'autres nerfs des membres dont les articulations étaient saines.

En résumé, la pathogénie de l'arthropathie tabétique est des plus obscures, et il est difficile de se prononcer sur la nature même de la lésion et le mode suivant lequel elle retentit sur le trophisme articulaire. Vulpian admet l'intervention de plusieurs facteurs, au nombre desquels figurent les troubles vaso-moteurs, l'affaiblissement, la perversion ou l'exaltation de l'influence trophique que la moelle exerce sur les tissus des jointures affectées, la diminution de la sensibilité ; il faudrait en outre une cause irritante telle que contusion, disten-

sion violente des articulations, le contact continu et réciproque des mêmes points des surfaces articulaires, le tiraillement prolongé des ligaments, des capsules articulaires et de la synoviale qui les revêt : c'est là une théorie éclectique qui s'accorde assez bien avec les données de l'anatomie pathologique.

Les variations de l'influence trophique, que Vulpian met en cause, accompagnent sans doute les altérations des nerfs périphériques et des racines postérieures : elles sont d'ordre réflexe.

TRAITEMENT. — Les différentes méthodes de traitement instituées contre le tabes s'adressent soit à la cause de la maladie, soit à la lésion anatomique, soit aux symptômes.

Comme il n'existe plus actuellement aucun doute sur les rapports étiologiques entre la syphilis et le tabes, l'application du traitement spécifique à la cure de cette affection doit toujours être essayée. Bien que les résultats ne soient pas toujours probants, il est cependant des cas où ce traitement a paru exercer une action favorable.

En outre, si souvent le tabes en lui-même semble peu influencé par le traitement spécifique, certains accidents, qui sont peut-être davantage des complications du tabes que des symptômes inhérents, lui sont moins rebelles et peuvent s'amender, lorsqu'il est suffisamment intensif et habilement dirigé.

Le traitement spécifique a par conséquent ses indications et ses contre-indications : il est indiqué lorsque la maladie est tout à fait à son début, surtout lorsque le traitement antérieur de la vérole a été nul ou insuffisamment prolongé ; il l'est encore lorsque, au cours du tabes, surviennent des accidents tels que l'artérite, la paralysie générale, la paraplégie et l'hémiplégie, l'épilepsie et l'apoplexie.

Il est contre-indiqué lorsqu'un traitement antérieur bien dirigé n'a produit aucun effet, ou bien lorsque le tabes est définitivement constitué. La cachexie et l'intolérance pour le mercure et l'iodure sont des contre-indications formelles. L'atrophie optique a été souvent aggravée par lui. Dans ces diverses conditions, le traitement antisyphilitique est alors non seulement inefficace, mais nuisible, et son action déprimante et anémiante aggrave l'état général du malade.

Si le traitement antisyphilitique est indiqué, il doit être intensif et il faut faire agir simultanément le mercure et l'iodure de potassium. Le mercure peut être administré sous forme de frictions ou d'injections soit de sels insolubles (calomel), soit de sels solubles ou solubilisés (sublimé, cyanure, benzoate, salicylate, formamide), soit d'huile grise. L'absorption de l'iodure de potassium doit être poussée jusqu'à 8 et 10 grammes et même au delà, suivant la tolérance du sujet.

En dehors de ces deux agents thérapeutiques, plusieurs médicaments ont joui d'une faveur plus ou moins éphémère : c'est qu'en effet il n'en est pas un dont l'expérimentation ait entraîné la conviction.

On a employé les sels métalliques d'argent, d'or, de platine, de zinc, mais plus particulièrement les sels d'argent sous forme de pilules de nitrate d'argent dosées de 1 à 5 centigrammes ou d'injections sous-cutanées de chlorure d'argent (Rosenbaum).

L'ergotine, en raison de ses propriétés vaso-constrictives, a été souvent préconisée, mais les succès obtenus ne visent que quelques symptômes et non l'évolution générale de la maladie. Il en est de même de l'aconitine, de la strychnine, de l'atropine.

Le phosphore et l'arsenic, la kola, le quinquina, les glycérophosphates, contribuent quelquefois à relever l'état général, mais, pas plus que les médicaments précédents, ils ne sont aptes à arrêter le mal dans sa marche.

L'hydrothérapie, chaude ou froide, jouit encore d'une certaine faveur auprès de quelques praticiens, principalement en Allemagne : elle améliore d'une façon inconstante l'état général.

L'action des injections de liquides organiques, liquide orchitique (Brown-Séquard) ou liquide médullaire, est plus suggestive que thérapeutique.

L'électricité, appliquée sous forme de courants continus, avec une intensité de 10 à 15 milliampères, le long de la colonne vertébrale, aurait produit des améliorations considérables et même des guérisons (?) (Lewandowsky).

Le traitement mécanique, consistant dans l'élongation des troncs nerveux ou de la moelle, très en vogue il y a quelques années, semble de plus en plus abandonné. L'élongation des troncs nerveux (Langenbuch) est pratiquée soit indirectement en agissant sur les membres, soit directement sur le nerf, après incision des téguments et des muscles (Benedikt et Weiss). Mais l'influence bienfaisante de cette méthode semble s'être exercée davantage sur certains symptômes tels que les douleurs fulgurantes. Le résultat est faible, en raison des dangers de la méthode (hémorragies médullaires), aussi n'est-elle pas à encourager.

Pour ce qui est de l'élongation de la moelle, la suspension, employée tout d'abord par Motchukowsky (cet auteur dit avoir obtenu 50 p. 100 de succès), est le procédé le plus généralement utilisé; mais il n'est pas sans inconvénients et sans dangers : il occasionne en effet des vertiges, des syncopes, de la cyanose, voire même des paralysies temporaires et des accidents convulsifs; il a à son actif quelques cas de mort subite. En tout cas, il est formellement contre-indiqué chez les artérioscléreux, les cardiaques, les individus porteurs de lésions pulmonaires et rénales. On a émis plusieurs

hypothèses sur la façon dont agit la suspension : pour les uns, c'est en réalisant l'élongation de la moelle et des troncs nerveux; pour d'autres, elle a pour effet de décongestionner la moelle ou de rompre des adhérences; pour d'autres encore, son action est purement suggestive : c'est la plus certaine.

En dehors de la suspension, il est d'autres moyens de pratiquer l'élongation de la moelle, tels que la table de Gilles de la Tourette et de Chipault; l'allongement (la moelle et la queue de cheval réunies) peut atteindre de 1 à 2 centimètres par ce procédé, il est produit par la flexion forcée du rachis : les mêmes auteurs, dans leurs expériences sur le cadavre, n'ont pas obtenu par la suspension par le cou d'allongement appréciable de la moelle.

Les eaux minérales n'ont guère d'action sur le tabes. Les plus vantées sont Balaruc, Néris, Ragatz, Uriage, Plombières, mais surtout Lamalou : quelques malades ont dû à cette dernière station thermale la rétrocession ou l'atténuation de quelques symptômes (douleurs fulgurantes, crises gastralgiques, troubles sphinctériens).

Impuissant à atteindre le mal dans sa cause ou dans ses effets, le médecin n'est pas cependant complètement désarmé contre toutes ses manifestations et il a à sa disposition un arsenal thérapeutique qui n'est pas à négliger.

Contre les *douleurs* les médicaments les plus usités sont l'antipyrine, la phénacétine, l'acétanilide, l'exalgine, l'aconitine, le salicylate de soude.

L'antipyrine et la phénacétine associées de la façon suivante :

Antipyrine	0gr,50
Phénacétine	0gr,30

(pour un cachet : un cachet au moment des douleurs) donnent de bons résultats.

Cependant, lorsque leur absorption est fréquemment répétée, l'action de ces médicaments s'épuise assez rapidement et il est bon de les faire alterner les uns avec les autres.

L'opium et la morphine doivent être laissés de côté le plus longtemps possible, sinon on risque de voir la morphinomanie ajouter ses tristes effets à ceux du tabes.

Les douleurs en ceinture, les sensations de serrement, d'étau, sont quelquefois et momentanément soulagées par l'application de courants galvaniques sur la colonne vertébrale. Les électrodes doivent être larges (16 centimètres carrés), l'intensité ne doit pas dépasser 10 à 15 milliampères, la durée de la séance de quinze à vingt minutes; le sens du courant n'a aucune importance. Les applications de pointes de feu, le stypage avec le chlorure de méthyle, les pulvérisations d'éther, de chloroforme ou de chlorure d'éthyle donnent également de bons résultats.

Les mêmes moyens peuvent être utilement employés contre les *crises viscérales* telles que l'entéralgie, l'urétralgie, les crises vésicales et rectales.

Lorsque les crises gastriques surviennent au cours d'un état dyspeptique, il est indiqué de s'adresser tout d'abord à celui-ci. Les crises elles-mêmes peuvent être calmées par l'ingestion de chlorhydrate de cocaïne ou d'eau chloroformée, par des perles d'éther, l'extrait gras de *Cannabis indica*.

Le protoxalate de cérium peut également rendre de grands services, il est prescrit à la dose de $0^{gr},20$ à $0^{gr},60$ par jour.

Les moyens externes, les applications de glace, de pointes de feu, les pulvérisations d'éther ou de chlorure de méthyle, les courants galvaniques ne doivent pas être négligés.

Debove a signalé les heureux effets de la ponction lombaire ; chez un malade la soustraction de 30 centimètres cubes de liquide céphalo-rachidien a fait cesser immédiatement la crise douloureuse.

Les injections de cocaïne dans le liquide céphalo-rachidien ont été préconisées récemment contre les douleurs fulgurantes et les crises viscérales : mais elles ne sont peut-être pas sans danger. L'injection par la voie épidurale (méthodes de Cathelin et de Sicard) est plus inoffensive.

Les *crises laryngées* peuvent s'amender par l'application de compresses chaudes ou de révulsifs sur le cou ; lorsqu'elles sont intenses et se répètent à de courts intervalles, l'opium ou mieux le chlorhydrate de morphine en injections sous-cutanées sont indiqués ; lorsque la crise se prolonge trop longtemps, la vie peut être en jeu et il devient urgent de faire le tubage ou la trachéotomie.

Les *troubles génito-urinaires* sont heureusement influencés par l'ergot de seigle, la strychnine, la belladone, l'électricité galvanique ou faradique appliquée localement.

Les eaux de Lamalou rendent particulièrement des services lorsque les douleurs fulgurantes, les crises gastralgiques, les troubles sphinctériens prédominent dans le tableau symptomatique.

Contre l'amblyopie et la dégénérescence grise, on a essayé divers agents thérapeutiques : les injections de sels de strychnine, de cyanure double d'or et de potassium (Galezowski et Despagnet), de cyanure d'argent et de platine, les injections de cyanure de mercure ; enfin l'élongation du nerf optique.

L'atrophie musculaire sera combattue par les courants faradiques et galvaniques. Les maux perforants devront être traités par l'antisepsie et le repos. Chipault s'est bien trouvé de l'élongation des nerfs plantaires.

Traitement de l'ataxie. — Chez l'individu normal, les impressions périphériques jouent un rôle important dans la régularisation et la coordination des mouvements : chez le tabétique, elles sont

émoussées ou bien leur transmission est désordonnée et ralentie: ces désordres entravent dans leur libre exercice l'automatisme cérébral et celui des centres sous-jacents ; l'ataxie en est la conséquence habituelle. La simple observation clinique démontre en outre que, parmi les impressions périphériques, les impressions visuelles ont leur part dans ces phénomènes de coordination et qu'elles peuvent suppléer dans une large mesure les impressions qui relèvent de la sensibilité générale (cutanées, profondes, musculaires) : le signe de Romberg en est une preuve démonstrative. Fränkel a utilisé cette influence coordinatrice de la vue, et a essayé de la développer davantage en fixant l'attention des malades sur les mouvements qu'ils doivent exécuter. Cette méthode de rééducation des mouvements consiste à faire exécuter au commandement d'abord des mouvements simples, puis des mouvements de plus en plus compliqués : le malade doit continuellement surveiller par la vue l'exécution de ces mouvements.

Il est inutile, pour l'éducation des mouvements des membres inférieurs, d'avoir recours à des appareils spéciaux; pour les membres supérieurs, les appareils les plus simples sont les meilleurs.

Mais l'ataxie des tabétiques est d'un mécanisme très complexe ; les désordres de la marche, de l'équilibre et des mouvements en général sont, chez quelques-uns, disproportionnés avec le degré de l'ataxie : il y a chez eux un élément psychique qui intervient et qui n'est autre que la phobie. Chez ceux qui sont accessibles à la suggestion, la rééducation des mouvements agit souvent comme telle et donne des résultats remarquables. Chez d'autres, c'est l'incoordination qui est seule en jeu : les résultats sont plus lents, mais parfois surprenants, et tel malade qui, avant le traitement, était incapable de se tenir debout réussit à marcher en se passant même d'un appui ou d'une canne.

Le caractère de l'individu n'est pas étranger à la réussite; la neurasthénie, la dépression morale, sans être des contre-indications, sont généralement défavorables. Les individus intelligents, éveillés, obtiennent de meilleurs résultats, surtout si on a soin de leur expliquer l'attitude que doit prendre le corps pendant l'exécution de chaque mouvement, et de leur indiquer les mouvements compensateurs nécessaires au maintien de l'équilibre pendant les déplacements de la ligne de gravité ; en un mot, la physiologie des mouvements. Cette éducation méthodique et rationnelle est le complément nécessaire des exercices.

La méthode de rééducation est inutile ou même contre-indiquée lorsque l'hypotonie est trop considérable, lorsqu'il existe des arthropathies ou des troubles trophiques des membres inférieurs, lorsque l'état général est mauvais, les douleurs trop fréquentes. Il faut insister auprès des malades pour qu'ils évitent d'accomplir des mouvements trop brusques, ce qui aurait pour effet d'augmenter

l'hypotonie ; la lenteur des mouvements a encore pour avantage d'en augmenter la précision.

MALADIE DE FRIEDREICH.

SYNONYMIE. — Sclérose des cordons postérieurs (Friedreich); ataxie héréditaire (Eisenmann, Friedreich); ataxie familiale (Féré); ataxie génésique (Ewerett-Smith).

HISTORIQUE. — C'est en 1861, au congrès de Spire, que Friedreich communiqua les premières observations d'une forme d'incoordination motrice, très comparable à celle observée quelques années auparavant par Duchenne (de Boulogne) chez les malades qui lui servirent à ériger comme une entité morbide l'ataxie locomotrice progressive. Friedreich la considéra tout d'abord comme une variété de l'ataxie locomotrice progressive, mais deux ans plus tard, à l'occasion de trois autopsies dont les résultats concordaient entre eux et dont la lésion constante était la dégénérescence atrophique des cordons postérieurs, Friedreich affirma qu'il s'agissait d'une maladie nouvelle. Entre autres particularités, cette maladie se développait de préférence à l'époque de la puberté et sous l'influence d'une prédisposition héréditaire, frappant plusieurs membres de la même famille : si elle ressemblait à la maladie de Duchenne par l'incoordination motrice, elle en différait par la participation des organes de la parole, les déviations de la colonne vertébrale, les sensations vertigineuses, le nystagmus : la sensibilité générale et les sensibilités spéciales, les fonctions cérébrales, les sphincters étaient ordinairement respectés.

La séparation des deux types cliniques ne fut pas tout d'abord acceptée (Erb, Jaccoud), et la maladie décrite par Friedreich ne fut reconnue comme une entité morbide qu'après ses mémoires de 1876 et 1877 dans lesquels il rapportait six nouvelles observations, dont une dans laquelle l'autopsie fut pratiquée par Schultze (1). Il désigna alors cette affection, après Eisenmann, sous le nom d'*ataxie héréditaire*.

A partir de cette date, les observations se multiplièrent ; ce furent celles de Carpenter, de Kellog, Dreschfeld, Gowers en Angleterre ; de Kahler et Pick, Schmid, Schultze, Mœbius, Leubuscher en Allemagne, de Rütimeyer en Suisse ; de Bianchi et de Seppili en Italie. Cependant il subsistait encore des doutes en Angleterre, où la maladie de Friedreich était toujours tenue comme une forme de l'ataxie locomotrice; mais c'est en France que l'identité de l'ataxie héréditaire fut le plus longtemps discutée : la littérature française était pourtant en possession de quelques observations absolument

(1) Friedreich, *Arch. für path. Anat. und Phys. u. für klin. Med.*, 1877.

comparables à celles de Friedreich et fournies par des contemporains de Friedreich.

Lorsque la sclérose en plaques fut décrite pour la première fois en 1868, par Charcot et Vulpian, l'attention fut de nouveau attirée sur les malades observés par Friedreich, qui présentaient, il est vrai, de grandes analogies avec les sujets atteints d'ataxie locomotrice progressive ou de sclérose multiloculaire; c'est pourquoi, en France, l'ataxie héréditaire fut envisagée primitivement comme une association de deux maladies : la maladie de Duchenne et la sclérose en plaques. En 1883, à propos d'une observation suivie d'autopsie, qui n'est plus reconnue actuellement comme un cas de maladie de Friedreich, Brousse transforma le nom d'*ataxie héréditaire* en celui de *maladie de Friedreich*, tandis que presque simultanément, et se basant sur un de ses principaux caractères, Féré l'appelait *ataxie familiale*. Ce n'est qu'en 1884 que la maladie de Friedreich fut définitivement envisagée comme une maladie spéciale par Charcot, qui la sépara à la fois et de l'ataxie locomotrice et de la sclérose en plaques.

L'observation de Charcot fut suivie de celles de Joffroy, Blocq, Gilles de la Tourette, Huet, Soca, Surmont, Ladame.

De nouvelles autopsies (Everett Smith, Newton Pitt, Rütimeyer) (1) confirmèrent les localisations médullaires annoncées tout d'abord par Friedreich et Schultze; puis vinrent les autopsies pratiquées en France (Letulle et Vaquez (2), Blocq et Marinesco, Auscher) (3), et c'est alors que la nature anatomique du processus morbide fut mise en discussion.

Parmi les nombreuses observations publiées comme maladies de Friedreich, il en est quelques-unes qui vraisemblablement ne s'y rapportent pas : P. Marie (4) a attiré l'attention sur quelques observations, celles de Sanger Brown entre autres, qui possèdent quelques-uns des caractères de l'ataxie familiale, tels l'origine héréditaire ou familiale, l'incoordination et les troubles de la parole, mais en diffèrent aussi par d'autres, l'exagération des réflexes tendineux par exemple. Il les a séparées de la maladie de Friedreich et les a groupées sous le nom d'*hérédo-ataxie cérébelleuse*. Des observations semblables à celles de Sanger Brown ont été recueillies par Brissaud, Londe; ce dernier auteur (5) en a fait le sujet d'une thèse dans laquelle sont juxtaposés des faits un peu disparates; il admet en outre qu'entre la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse il existe des termes de transition.

(1) Everett Smith, *Boston med. and surg. Journ.*, 15 octobre 1885. — Newton Pitt, *Guy's hospital Reports*, 1887. — Rütimeyer, *Virchow's Arch.*, 1887.

(2) Letulle et Vaquez, *Soc. de biologie*, 22 février 1890. — Blocq et Marinesco, *Ibid.*, 1er mars 1890.

(3) Auscher, *Soc. de biologie*, 1890, et *Arch. de phys.*

(4) P. Marie, *Sem. méd.*, 1893.

(5) Londe, Th. de doctorat, 1895.

ÉTIOLOGIE. — La notion étiologique la mieux établie est que plusieurs membres de la même famille sont atteints, — mais le fait n'est pas absolument constant (Ribel) (1), — d'où le nom d'*ataxie familiale* qui a été donné à cette affection, dénomination préférable à celle d'*ataxie héréditaire*, car si l'hérédité nerveuse ne fait jamais défaut, l'hérédité similaire est plus rare : l'individu, étant atteint à un âge relativement peu avancé, est, en effet, plus ou moins inapte à la reproduction. L'hérédité similaire a été cependant signalée (Rütimeyer).

Chez les ascendants on trouve une tare nerveuse, souvent l'alcoolisme; par contre, la maladie de Friedreich ne semble pas devoir compter parmi les méfaits de la syphilis héréditaire. Dans un des cas de Philippe et Oberthür le sujet était atteint de syphilis acquise.

C'est au moment de la puberté que se développent les premiers symptômes, mais comme le début est lent et insidieux, il est logique d'admettre que la maladie fait son apparition quelques années auparavant. En effet, avant d'en arriver à lancer les jambes et à tituber, le malade a manifesté un peu d'hésitation ou d'incertitude dans la marche, quelque maladresse; il est tombé plusieurs fois sans raison appréciable, la fatigue survenait plus rapidement. Ce n'est que vers l'âge de quatorze ou de seize ans que les symptômes sont suffisamment accusés pour mettre sur la voie du diagnostic. Dans quelques cas ils ne se sont manifestés que de dix-huit à vingt-cinq ans (Dreschfeld, Auscher, Gowers, Bonnus) (2), Philippe et Oberthür.

Friedreich mettait plus particulièrement en cause le sexe féminin, mais, dans les observations publiées depuis, le sexe masculin compte pour une plus large part.

La plupart des auteurs n'attachent pas une grande importance aux causes occasionnelles : cependant un traumatisme, une maladie infectieuse, une fièvre éruptive ont, chez plusieurs malades, précédé de quelques semaines ou de quelques mois l'apparition des premiers symptômes; ou bien, la maladie une fois constituée, les mêmes causes ont été suivies d'aggravations rapides.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les premiers signes qui éveillent l'attention des parents sont la faiblesse des membres inférieurs, la titubation et l'incoordination ; l'ataxie envahit successivement les membres inférieurs, le tronc, les membres supérieurs, les muscles des organes de la parole et les globes oculaires. La sensibilité, les organes des sens, les sphincters restent le plus souvent intacts. Les déformations de la colonne vertébrale et des pieds sont des symptômes des plus fréquents, sinon constants.

(1) Ribel, Contribution à l'étude de la maladie de Friedreich. Th. de doctorat, Paris, 1894.

(2) Bonnus, Th. de doctorat, Paris, 1898.

Troubles de la motilité. — Troubles de la station. — Ils apparaissent les premiers : ils doivent être attribués à la faiblesse des membres inférieurs et à un défaut d'équilibre. En effet, les jambes fléchissent brusquement et il se produit un véritable effondrement sur le sol; ou bien la tête et le tronc sont le siège d'oscillations, soit antéro-postérieures, soit latérales, qui rendent le malade absolument incapable de rester en place, même les pieds écartés. Pour conserver l'équilibre continuellement rompu par ces changements incessants d'orientation de la ligne de gravité, les pieds se déplacent soit de côté, soit en avant, soit en arrière : c'est à cette instabilité que Friedreich a donné le nom d'*ataxie statique*. Peu à peu, malgré ses efforts et les mouvements compensateurs par lesquels il essaye de remédier à ces désordres de l'équilibre, le malade devient impuissant à éviter une chute.

L'incoordination des membres inférieurs présente plus d'une analogie avec celle de l'ataxie locomotrice ; pendant la marche, les jambes sont levées maladroitement trop en dehors ou trop en dedans, elles s'entre-croisent et retombent en frappant le sol du talon ou même de la pointe du pied, si les pieds sont déjà déformés. Les bras sont écartés du tronc, la tête penchée en avant, les yeux dirigés vers le sol; au lieu de marcher suivant une ligne droite, le malade festonne, il décrit des zigzags; c'est une incoordination générale des membres supérieurs et inférieurs, de la tête et du tronc, rappelant à la fois et l'incoordination de la maladie de Duchenne et la titubation cérébelleuse (démarche tabéto-cérébelleuse de Charcot). Lorsque les désordres de l'équilibre et de la marche sont à leur acmé, ils sont assez caractéristiques. Les pieds sont écartés, la base de sustentation élargie ; chaque pied n'est levé qu'après plusieurs hésitations, mais avec brusquerie ; au lieu de se porter directement en avant, il dévie et se porte trop en dedans ou trop en dehors, les jambes sont lancées et retombent avec violence, le corps s'incline de côté et d'autre, les jambes s'embarrassent. La tête oscille irrégulièrement; par intervalles, le corps est projeté vigoureusement en avant; à l'arrêt, il tombe à la renverse ; c'est tout à la fois une perte de la mesure, de la cadence, du rythme de tous les mouvements des membres et du tronc. Lorsque les accidents ont atteint ce degré, le malade est incapable de marcher seul, et il ne peut plus se tenir debout ou progresser sans avoir recours à un aide ou un soutien. D'après la description de Friedreich, la suppression du contrôle de la vue serait sans influence sur l'équilibration ; mais depuis le signe de Romberg a été maintes fois observé.

Lorsque le malade est assis sur son lit, et que la tête est libre, ne reposant sur rien, elle n'est jamais immobile, se porte soit de côté, soit dans le sens antéro-postérieur, mais tous ces mouvements d'extension, de flexion, d'inclinaison se combinent entre eux et sont exécutés avec

une extrême lenteur, ils constituent le balancement de la tête; de même, dans la station debout, le balancement se généralise au corps tout entier. Ces mouvements s'associent à des variations semblables du côté de la mimique, de sorte que le malade offre un aspect étrange qui tient à la fois de la niaiserie et de l'étonnement.

Ataxie. — L'ataxie des membres doit être étudiée dans les mêmes conditions. Celle des membres supérieurs revêt une forme assez spéciale, et même caractéristique quand elle existe dans toute sa pureté. Pour saisir un objet, la main se porte tout d'abord au-dessus de lui, puis elle s'abaisse en décrivant une série d'oscillations lentes et circulaires qui diminuent d'amplitude au fur et à mesure qu'elle s'approche du but : elle semble parcourir les spirales successives d'un labyrinthe dont l'objet serait au centre ; enfin elle s'abat brusquement et les doigts, jusque-là dans l'extension, se fléchissent et étreignent maladroitement l'objet. Suivant l'expression classique, la main plane (Marius Carré) et s'abat comme un oiseau de proie (Charcot). Avant d'atteindre ce degré, l'ataxie ne se manifeste tout d'abord que par une certaine maladresse dans l'exécution des mouvements compliqués, tels que l'acte de boutonner les vêtements, enfiler une aiguille, ramasser une épingle. L'incoordination se traduit donc, comme dans la maladie de Duchenne, par de la maladresse, des hésitations, un défaut de mesure, mais les mouvements sont moins brusques. Exceptionnellement, l'ataxie des membres supérieurs simule le tremblement intentionnel de la sclérose en plaques.

L'écriture est altérée, les caractères sont tremblés, inégaux, les lettres inégalement espacées, les lignes très irrégulières; l'écriture devient cependant très rarement impossible.

Il est de règle que l'ataxie des membres supérieurs ne s'installe que plusieurs mois ou même plusieurs années après l'ataxie des membres inférieurs : celle-ci ne diffère de l'ataxie des tabétiques que par la plus grande lenteur des mouvements et la moins grande fréquence des déviations brusques loin du but. Chez les malades observés par Friedreich l'occlusion des yeux n'augmenterait pas l'ataxie, mais c'est un signe inconstant.

La force musculaire n'est pas absolument intacte ; l'ataxie se complique d'un certain degré de paralysie musculaire : la contraction musculaire est plus lente et plus difficile, comme si la volonté était en partie entravée, et peut-être cet état parétique pourrait-il expliquer la violence moindre de l'incoordination de l'ataxique familial (Ribel). Jamais cependant il n'existe de paralysie totale d'un membre.

Enfin, dans un grand nombre de cas (les deux tiers d'après Soca) (1), le repos est interrompu par des mouvements involontaires, mouvements de totalité de la tête et du cou, mouvements de salutation, des

(1) Soca, Th. de doctorat, Paris, 1888.

mouvements brusques de la face rappelant ceux des tics convulsifs (secousses des ailes du nez et des lèvres, grimaces, battements des paupières), ce que Soca appelle *nystagmus de la face* : ils apparaissent plus volontiers à l'occasion des mouvements volontaires, ou sous le coup d'une émotion, plus rarement après la répétition d'efforts volontaires. Du côté des membres, ce sont parfois des mouvements athétoïdes des doigts (Chauffard) ou même des mouvements choréiques, gesticulatoires ; aux membres inférieurs, la flexion ou l'extension brusque des orteils.

Fig. 162. — Déformation des pieds dans un cas de maladie de Friedreich remontant à l'âge de treize ans, chez un homme âgé de trente-quatre ans (Bicêtre 1893). Ici il existe un certain degré d'atrophie des muscles des jambes prédominant dans la région antéro-externe (Observation publiée par Ribel dans sa thèse inaugurale, 1894).

L'ensemble de ces mouvements involontaires donne au malade l'expression d'inquiétude, de besoin de mobilité que Charcot a appelé *instabilité choréiforme*.

La langue est de même le siège de tressaillements fibrillaires ; tirée hors de la bouche, elle est instable, attirée de droite ou de gauche, projetée ou rentrée alternativement.

La mastication et la déglutition sont normales, tandis que la parole est très altérée.

Les *troubles de la parole* sont constants : ils sont postérieurs à l'ataxie des membres ; ils ont été fréquemment comparés à l'articulation scandée et explosive de la sclérose en plaques ; mais la parole est plutôt traînante, hésitante, nasonnée, enrouée, bitonale, titubante, se terminant parfois par des éclats de voix ; le malade paraît faire de grands efforts pour articuler ; la parole devient quelquefois, avec le temps, tout à fait incompréhensible.

Déformations. — L'ataxique familial présente deux ordres de déformations qui, sans lui être spéciales, ont une grosse valeur diagnostique : ce sont le *pied bot* et la *déviation de la colonne vertébrale.*

La *déformation des pieds* est assez précoce. Elle débute souvent par le redressement du gros orteil. Les deux pieds sont pris simultanément ou successivement.

Le pied est raccourci, en équin varus (fig. 162 et 163) ; la voûte plantaire, fortement excavée, est dirigée en dedans comme si le pied avait subi un certain degré de torsion d'avant en arrière et de dedans en dehors autour de l'axe longitudinal. Le talon antérieur fait saillie, les orteils sont en hyperextension dans leur première phalange, en flexion pour les deux autres, la première phalange du gros orteil est

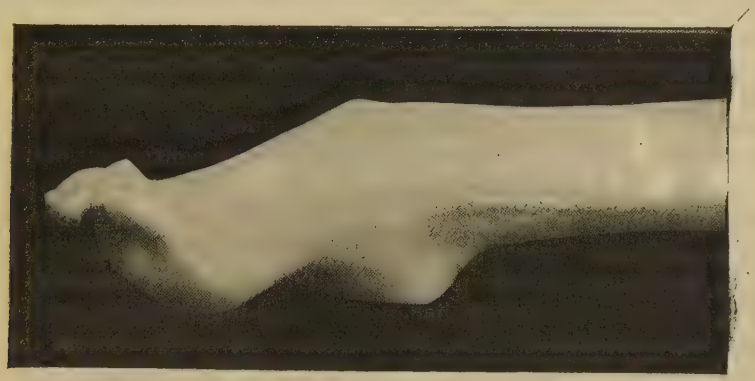

Fig. 163.— Le pied droit du même malade, vu de profil.

encore davantage relevée (fig. 163). Les tendons des muscles extenseurs sont saillants. Cette attitude vicieuse est tout d'abord réductible, les mouvements actifs et passifs restent longtemps possibles : mais peu à peu elle devient fixe et elle concourt à augmenter les troubles de la marche et de la station. Cette forme typique n'est pas absolument constante, elle n'existe pas toujours aux deux pieds et Soca décrit trois variétés de pieds bots :

1° Pied bot excavé avec redressement des orteils, ou forme habituelle ; 2° pied creux sans redressement des orteils ; 3° pied à courbure normale sans redressement.

La pathogénie du pied bot est ici assez obscure : tantôt il y a hypotonie des muscles périarticulaires, tantôt contracture ; de sorte que si le pied de la maladie de Friedreich a pu être comparé dans certains cas à celui de l'hémiplégique ou de la paraplégie spasmodique (Cestan), dans d'autres (fig. 163), il serait plus justement comparé au pied bot varus équin de certaines atrophies musculaires.

Les *déviations vertébrales* sont aussi très fréquentes, elles sont variables : soit de la cyphose, soit de la scoliose, soit même de la lor-

dose, mais la cypho-scoliose est la déviation la plus habituelle. Elle siège le plus souvent à la région dorsale, et la convexité est habituellement tournée à droite. Cette cypho-scoliose peut être très prononcée.

La déviation de la colonne vertébrale est un symptôme du même ordre que le pied bot ; il est vraisemblable qu'elle relève de plusieurs facteurs : la paralysie, l'atrophie, l'hypotonie.

L'*hypotonie* est en effet un symptôme de la maladie de Friedreich aussi bien que du tabes ; elle est parfois si accusée, que le redressement du membre inférieur le long du corps peut être effectué sans difficulté.

Les *réflexes tendineux* sont abolis, les réflexes cutanés sont variables ; au pied, le frottement de la face plantaire au-dessous du gros orteil provoque l'extension des orteils sur le métatarse (signe de Babinski).

Troubles de la sensibilité. — Ils font généralement défaut. Tout au plus les malades accusent-ils, au début, des engourdissements et des fourmillements dans les extrémités, quelques douleurs vagues au niveau des jointures : les douleurs fulgurantes sont exceptionnelles.

Lorsque les troubles objectifs existent, — et, d'après Soca, ils seraient beaucoup plus fréquents qu'on ne le croit, — ils consistent en hypoesthésie, anesthésie tactile, douloureuse, thermique, retard : mais, en dehors de leur plus grande fréquence aux membres inférieurs, il n'y a rien de régulier quant à leur topographie, leur intensité, leurs caractères. Le sens musculaire est ordinairement intact.

Les sens sont intacts, les yeux ne sont frappés que dans leur musculature.

Le *nystagmus* est un symptôme constant. Il est bilatéral, et les secousses ont lieu exclusivement dans le sens horizontal. C'est surtout un nystagmus statique et il a besoin d'être recherché, il est difficilement perceptible dans l'excursion trop rapide des globes oculaires : pour le constater, il faut donner un objet à fixer et le faire mouvoir lentement suivant la direction des différents méridiens du champ d'excursion. Les secousses se font par séries rythmiques, plus amples et moins nombreuses que celles de la sclérose en plaques. Rarement unilatéral, il apparaît plus ou moins tôt après le début de l'affection, mais il peut être beaucoup plus tardif (vingt ans d'après Soca). Il s'accompagne de dilatation momentanée des pupilles. Les réactions pupillaires à l'accommodation et à la lumière sont normales. Le fond de l'œil est intact.

Les phénomènes paralytiques, ptosis, diplopie (Joffroy), sont exceptionnels.

Les vertiges et la céphalalgie sont mentionnés dans plusieurs observations : les vertiges surviennent par accès ou existent à l'état permanent (état vertigineux).

Le fonctionnement des sphincters n'est pas troublé, il n'y a d'im-

puissance ni chez l'homme ni chez la femme, mais souvent un retard dans la date d'apparition de l'instinct sexuel chez l'homme ou des règles chez la femme.

Les fonctions digestives se font bien; les troubles de la déglutition sont très inconstants et dus à une paresse des muscles du voile du palais et du pharynx.

Les palpitations ont marqué quelquefois le stade initial (Ewerett Smith), mais il ne semble pas qu'il y ait un lien entre la maladie de Friedreich et les sténoses valvulaires.

Troubles vaso-moteurs et sécrétoires. — Ils sont rares; ce sont le refroidissement avec coloration bleuâtre des extrémités, l'œdème, la salivation exagérée, la polyurie, l'hyperidrose, des flux diarrhéiques, de la gastrorrhée, exceptionnellement des érythèmes ou des éruptions furonculeuses.

L'intelligence est ordinairement épargnée, cependant elle n'est pas très éveillée, et son développement est souvent incomplet. L'expression de la physionomie est plutôt lente et hébétée, le regard vague, le rire est bruyant, explosif et même involontaire. Cependant dans de très rares cas on a pu noter un état remarquable des facultés intellectuelles.

ÉVOLUTION. — Dans l'espace de six à huit ans, le tableau symptomatique est au grand complet. Les membres inférieurs sont les premiers pris : l'ataxie et l'astasie évoluent chez quelques malades assez rapidement, pour qu'ils soient déjà confinés au lit lorsque les premiers signes d'incoordination apparaissent aux membres supérieurs. Les yeux et les organes de la parole sont envahis plus tard.

A l'âge de vingt-cinq ou trente ans, l'impotence fonctionnelle est dans la plupart des cas absolue : le malade est incapable d'aucun mouvement, et on doit lui donner ses aliments; malgré cela, la santé générale ne s'altère pas, les escarres et les troubles trophiques font défaut. Les maladies aiguës, telles que le rhumatisme, la fièvre typhoïde, entraînent souvent des aggravations.

Les symptômes ne rétrocèdent jamais, mais la marche est parfois interrompue par des arrêts.

La mort ne survient pas du fait seul de la maladie : elle est en général la conséquence d'une maladie intercurrente, telle que la fièvre typhoïde ou la tuberculose.

La guérison n'a jamais été observée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (fig. 164 à 167). — Il existe actuellement un nombre suffisant d'autopsies de maladies de Friedreich — une vingtaine environ pour qu'on puisse tracer, du moins dans ses grandes lignes, l'anatomie pathologique de cette affection.

Examen microscopique. — Les altérations principales siègent presque exclusivement dans la moelle, mais elles intéressent

inégalement les divers systèmes de fibres et la substance grise.

Moelle. — La moelle est toujours plus petite qu'à l'état normal, mais elle conserve ordinairement sa forme; plus rarement elle est aplatie dans le sens antéro-postérieur ou asymétrique.

Les *méninges*, et plus particulièrement la pie-mère, sont quelquefois épaissies et opaques, adhérentes entre elles, plus particulièrement sur les cordons postérieurs.

Les *cordons postérieurs* sont les régions les plus altérées; le faisceau de Goll est plus malade que le faisceau de Burdach; le maximum des lésions se trouve dans la moelle dorsale; les zones cornu-commissurales, l'angle postéro-externe des cordons postérieurs, le centre ovale de Flechsig résistent plus longtemps et sont généralement épargnés.

Les *cordons latéraux* sont atteints dans la plupart des cas, mais principalement dans l'aire du faisceau pyramidal croisé et du faisceau cérébelleux direct. La dégénérescence des faisceaux pyramidaux a pu être suivie en remontant jusque dans la pyramide. Le faisceau de Gowers est moins fréquemment dégénéré, mais il n'est pas douteux que ses fibres ne soient compromises dans quelques cas (N. Pitt, Rütimeyer, Blocq et Marinesco, Guizetti, Mirto, Dana, Bonnus, Mackay). Le faisceau cérébelleux direct est plus dégénéré à la région dorsale supérieure qu'à la région dorsale inférieure, et à la région cervicale qu'à la région dorsale; le faisceau pyramidal croisé est davantage intéressé dans la région dorso-lombaire que dans la région dorsale supérieure et la région cervicale. Lorsque le faisceau de Gowers est compris dans les zones dégénérées, il ne l'est pas toujours sur toute sa hauteur, la disparition des fibres peut ne commencer que dans les étages supérieurs de la région dorsale, voire même dans la région cervicale.

La zone de Lissauer est, suivant les cas, intacte (Rütimeyer) ou dégénérée (Letulle et Vaquez, Blocq et Marinesco).

Plus inconstantes encore sont les dégénérescences des *cordons antérieurs* de la moelle; cependant la dégénération des faisceaux pyramidaux directs est signalée dans quelques observations (Friedreich et Schultze, Ewerett Smith, Pitt, Bürr, Bonnus, Mackay, Philippe et Oberthür).

La masse de la substance grise est également réduite, le reticulum des fibres à myéline y est moins riche. La substance grise des cornes antérieures est le plus souvent épargnée, contrairement à celle des cornes postérieures et de la colonne de Clarke. En effet, l'altération ou la disparition des cellules ganglionnaires des cornes antérieures est exceptionnellement mentionnée (Friedreich et Schultze, Mirto, Bürr, Simon), et il ne s'agit alors que d'une faible diminution de nombre ou d'une légère atrophie des cellules, limitée le plus souvent à une petite étendue de la moelle, tandis que l'atrophie et la sclérose des colonnes de Clarke et des cornes postérieures,

Fig. 164.

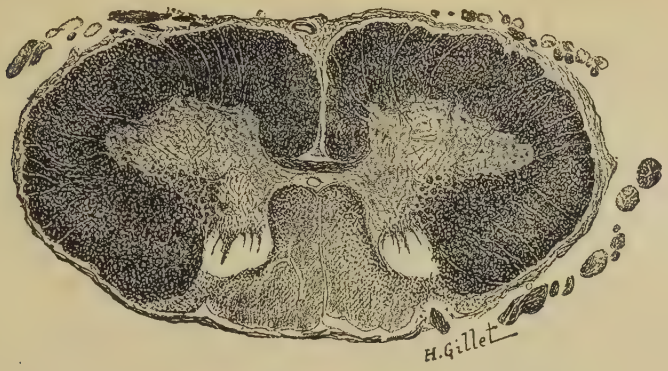

Fig. 165.

Fig. 166.

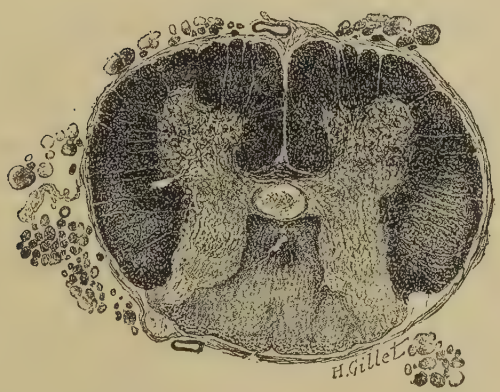

Fig. 164 à 166. — Maladie de Friedreich. Coupes transversales de la moelle cervicale (fig. 164), dorsale (fig. 165), et lombaire (fig. 166). Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : sept diamètres. — Les cordons postérieurs sont presque complètement sclérosés. Les zones cornu-commissurales sont relativement épargnées. Il existe en outre une sclérose moins intense de la partie postérieure des cordons latéraux au niveau des faisceaux pyramidaux croisés et cérébelleux directs, décroissant d'intensité de la périphérie au centre et s'atténuant en remontant de bas en haut. Dans les régions dorsales et lombaires, le canal de l'épendyme est entouré d'un tissu gliomateux. (Dejerine et Letulle, Étude sur la maladie de Friedreich, *Médecine moderne*, 17 avril 1890.)

ainsi que la disparition de leurs groupes cellulaires, a été fréquemment observée.

Les *racines spinales postérieures* sont souvent atrophiées, mais elles ne le sont pas proportionnellement à la sclérose des cordons postérieurs. Les racines antérieures sont habituellement saines.

Les *ganglions spinaux* ont été plus rarement examinés ; dans quelques cas, le tissu conjonctif interstitiel était proliféré et les cellules réduites de nombre et de volume (Blocq et Marinesco, Guizetti, Mirto).

Il en est de même des *nerfs périphériques*, dont l'examen fait défaut dans un grand nombre d'observations : ils ont été trouvés dégénérés chez quelques malades (Rütimeyer, Guizetti, Mirto, Bonnus, Mackay). L'hyperplasie du tissu interstitiel a même été constatée (Friedreich). Auscher n'a pas rencontré de lésions dégénératives dans les nerfs cutanés, mais il a remarqué la présence d'un grand nombre de tubes nerveux sans myéline ou tubes nerveux embryonnaires. Philippe et Oberthür n'ont pas trouvé de lésions dans les nerfs ni dans les muscles.

Le canal central présentait dans quelques cas des anomalies, telles que l'obstruction (Friedreich), la bifidité (Friedreich, Newton Pitt), un gliome périépendymaire (Dejerine et Letulle).

La *moelle allongée* est normale, exception faite pour les prolongements bulbaires du faisceau de Gowers et du faisceau cérébelleux direct dans le corps restiforme, du faisceau de Goll et de Burdach : les cellules des noyaux de Goll et de Burdach étaient atrophiées dans une observation de Friedreich et Schultze.

Le cervelet et le cerveau ne présentent rien d'anormal. Le cervelet était petit, mais sans altérations dans le cas d'Auscher.

En résumé, les lésions sont principalement distribuées dans les régions postérieures de la moelle, elles sont symétriques ; mais pour être moins fréquentes ou plus irrégulières, les altérations des cordons latéraux, des racines postérieures et des nerfs périphériques n'en ont pas moins une grande importance, et jouent sans doute un rôle assez important dans la production des symptômes.

Les ganglions du grand sympathique examinés par Mirto étaient normaux.

Examen histologique. — On constate dans les *cordons postérieurs*, et surtout dans le faisceau de Goll, la présence de fibrilles entre-croisées en différents sens et formant de véritables tourbillons, semblables à ceux que Chaslin a décrits chez les épileptiques (Dejerine et Letulle) (1). Ces tourbillons sont formés par des fibrilles très fines, très longues, serrées les unes contre les autres et orientées sur des plans différents (fig. 167), à direction horizontale pour la plupart ou obliques sous des angles très aigus. Au milieu de ces faisceaux de

(1) Dejerine et Letulle, *Soc. de biologie*, 8 mars 1890 ; *Méd. moderne*, 17 avril 1890.

fibrillles, on trouve encore, de temps en temps, quelques tubes nerveux épargnés, surtout au niveau de la zone antéro-externe du cordon de Burdach. Ces tubes nerveux sont assez souvent vus en long, ils sont souvent aussi couchés à la surface de la coupe : ils suivent la direction des tourbillons dans lesquels ils se trouvent.

Les espaces un peu plus clairs, d'apparence réticulée, qui séparent ces tourbillons les uns des autres, et dont l'étendue augmente a mesure que l'on se rapproche de la surface de la moelle, ne sont autre chose que la surface de section d'autres fibrilles vues en coupe

Fig. 167. — Maladie de Friedreich. Coupe transversale des cordons postérieurs à la région dorsale. Coloration par le picrocarmin en masse. Grossissement. Obj. D, oc. 1, Zeissl. — Sclérose névroglique. Fibrilles entre-croisées en divers sens, orientées sur des plans différents, à direction horizontale pour la plupart, ou obliques sous des angles très aigus, formant des tourbillons. (Cas de Dejerine et Letulle.)

transversale, par suite de leur orientation différente. On rencontre parfois, soit au niveau des tourbillons, soit dans les espaces réticulés qui les séparent, une cellule présentant les caractères assignés par Ranvier aux cellules de la névroglie.

Sur des coupes longitudinales, ces faisceaux de fibrilles apparaissent comme des faisceaux de toute longueur, allant d'une extrémité à l'autre de la coupe et ne s'anastomosant pas entre eux. Les fibrilles qui les composent sont également de toute longueur et passent au travers du protoplasma des cellules qu'elles rencontrent : elles se comportent vis-à-vis de ces dernières comme les fibrilles de la névroglie à l'état normal.

Pour Dejerine et Letulle, les travées que la pie-mère envoie dans l'intérieur des cordons postérieurs sont indemnes d'altération et leur

diamètre est le même qu'à l'état physiologique. Les vaisseaux radiés qui partent de cette membrane pour pénétrer dans les cordons ne présentent pas d'altérations évidentes, leur calibre est normal, leurs parois ne sont pas nettement épaissies et ne contiennent pas plus de noyaux qu'à l'état normal.

La gaine lymphatique n'est pas aussi mince que sur une moelle saine, elle a pris une apparence hyaline et les capillaires présentent par places une transformation analogue, altération qui du reste ne paraît pas constante.

En résumé, dans les cordons postérieurs il n'existe qu'une sclérose névroglique pure.

Pour Pitt, Blocq et Marinesco, les vaisseaux seraient au contraire altérés, leur lumière serait élargie, la paroi épaissie, quelques-uns même seraient oblitérés. Dans quelques autopsies les septa pie-mériens seraient eux-mêmes plus larges et sclérosés.

Contrairement à ce que l'un de nous, avec Letulle, avait cru d'abord, on peut observer dans les faisceaux *pyramidaux* et *cérébelleux*, dans les premiers surtout, ces caractères histologiques de la sclérose des cordons postérieurs. On y rencontre en effet des faisceaux de fibrilles de toute longueur et des tourbillons, mais ces lésions sont moins accusées que dans les cordons postérieurs où la sclérose est toujours plus intense et d'origine plus ancienne.

Nature et évolution des lésions. — Pour Dejerine et Letulle (1890), la sclérose des cordons postérieurs, qui constitue la lésion fondamentale de la maladie de Friedreich, présente une morphologie spéciale qu'on ne rencontre dans aucune des autres scléroses médullaires : c'est une sclérose névroglique pure, indépendante de toute altération vasculaire. La maladie de Friedreich doit par conséquent être envisagée comme une gliose des cordons postérieurs, c'est une sclérose dérivant du feuillet externe, une sclérose d'origine ectodermique. Les anomalies du canal central ou la gliose périépendymaire, constatées dans plusieurs autopsies, tendent encore à faire envisager cette affection comme une anomalie de développement du feuillet externe. Avec cette conception, s'accordent assez bien la fréquence si grande du caractère familial dans cette affection et son début dans l'enfance ou l'adolescence.

Cette manière de voir a été combattue par plusieurs auteurs. En ce qui concerne le processus histologique (Blocq et Marinesco, Achard, Weigert) : d'une part, des altérations vasculaires et des altérations des septa ont été plusieurs fois rencontrées dans les cordons postérieurs ; d'autre part, la sclérose névroglique n'appartiendrait pas en propre à la maladie de Friedreich ; on la rencontrerait dans d'autres scléroses de la moelle, mal de Pott, tabes, sclérose en plaques, sclérose latérale amyotrophique (Achard, Weigert). Pour P. Marie, les tourbillons seraient l'indice des scléroses anciennes

et survenues dans l'enfance pendant la période de développement des centres nerveux. Nous ferons remarquer à cet égard que, sans parler des cas où l'affection est apparue après la vingtième année, le début de l'ataxie familiale se fait en général au moment de la puberté, à une époque par conséquent où le développement des faisceaux médullaires est depuis longtemps parachevé. Nous ne croyons pas davantage que l'ancienneté de la sclérose puisse être mise en cause, car, dans des tabes anciens, datant de vingt et de trente ans, nous n'avons jamais rencontré cette morphologie si spéciale de la sclérose que l'on observe dans la maladie de Friedreich.

Il est certain qu'actuellement on ne saurait maintenir une démarcation aussi tranchée entre la sclérose de la maladie de Friedreich et les autres scléroses de la moelle : dans le tabes, dans la sclérose en plaques, dans les lésions médullaires de l'anémie pernicieuse, il existe dans les zones dégénérées et malades une prolifération de la névroglie, de sorte que les unes et les autres sont bien des scléroses névrogliques. Quant à la disposition en tourbillons des fibrilles névrogliques, elle peut exister parfois dans les scléroses précédemment citées, mais seulement à l'état d'ébauche, elle n'y est jamais et il s'en faut de beaucoup, aussi démonstrative que dans la maladie de Friedreich.

Pour la sclérose tabétique en particulier, les différences avec la sclérose de la maladie de Friedreich sont considérables. C'est là un point mis en évidence par Dejerine et Letulle et que confirment les résultats obtenus dans deux autopsies par Philippe et Oberthür : « Dans ces deux cas, » disent-ils « la sclérose nous a paru bien différente de celle qu'on a l'habitude de rencontrer au cours du tabes dorsalis, même à sa phase la plus avancée ; très végétante au point de former fréquemment, surtout autour des vaisseaux, des masses épaisses, souvent disposées en « tourbillons », elle ne rappelle guère le reticulum faiblement développé et d'aspect cicatriciel qui se montre sur les coupes d'une moelle tabétique (1). »

Il reste maintenant à rechercher : 1° si la sclérose névroglique est une sclérose primitive ; 2° si elle est due à une anomalie de développement.

I. La **théorie de l'anomalie de développement** a été soutenue encore par Newton Pitt : d'après cet auteur, ce sont les faisceaux qui se myélinisent le plus tardivement qui sont atteints dans la maladie de Friedreich ; cependant, les faisceaux pyramidaux, qui se myélinisent beaucoup plus tardivement que les cordons postérieurs, sont relativement moins touchés que ceux-ci : si la théorie de N. Pitt était exacte, c'est le contraire qui devrait avoir lieu. On pourrait invo-

(1) C. Philippe et J. Oberthür. Deux autopsies de maladie de Friedreich (*Revue neurol.*, 1901, p. 971).

quer encore en faveur des idées de Pitt, ce fait que l'enfant qui est atteint plus tard de maladie de Friedreich s'est développé lentement et tardivement, il a marché tard et a toujours été plus ou moins maladroit. Cependant ces phénomènes ne sont pas particuliers à la maladie de Friedreich et ils peuvent être expliqués en partie par la petitesse de la moelle qui figure dans presque toutes les observations : celle-ci constitue en effet une anomalie de développement, elle est l'indice d'une moins grande résistance, d'un terrain tout préparé sur lequel se développeront plus tard les lésions caractéristiques de la maladie de Friedreich ; et encore la petitesse de la moelle peut-elle n'être envisagée que comme la conséquence des dégénérations survenues au moment de la puberté.

Les premiers symptômes de la maladie de Friedreich se développant le plus souvent vers la quinzième année ; il paraît assez logique, eu égard au fonctionnement normal de la moelle jusqu'à cette époque, de penser que ses différentes parties sont jusque-là anatomiquement saines et que le désordre fonctionnel accompagne le désordre anatomique. Par conséquent, si le syndrome de la maladie de Friedreich n'est pas congénital, les lésions anatomiques ne le sont pas davantage : ce sont des lésions acquises. Mais même en rejetant l'hypothèse d'une anomalie de développement telle que la comprend N. Pitt, il faut avoir néanmoins recours à l'existence d'une certaine prédisposition pour expliquer et l'hérédité et le caractère familial de cette affection.

II. La **théorie de la sclérose névroglique primitive** est également discutable ; les récentes autopsies ont démontré, en effet, que les lésions dépassent de beaucoup les limites des cordons postérieurs et des cordons latéraux : les racines postérieures, les nerfs périphériques, la substance grise de la moelle participent fréquemment au processus morbide et dégénèrent sans que la sclérose névroglique paraisse pouvoir être mise en cause ; ici la dégénérescence est apparemment primitive. D'autre part, toute dégénérescence de la moelle, de quelque nature et de quelque origine qu'elle soit, est susceptible d'entraîner à sa suite une prolifération plus ou moins considérable de la névroglie, variable avec l'individu, avec la rapidité de l'évolution, avec la durée de la lésion, de sorte qu'en réalité la sclérose semble devoir être reléguée au second plan et la dégénérescence envisagée comme le phénomène initial.

Mais quel est l'agent qui met en branle ces dégénérescences ? La place de plus en plus considérable que l'infection et l'intoxication tendent à prendre dans l'étiologie des maladies en général doit porter l'attention sur elles : et dans quelques observations, en effet, l'apparition des premiers symptômes a été précédée d'une maladie infectieuse de l'enfance ; mais on ne pourrait formuler à ce sujet que des hypothèses. Malgré cela, il n'est pas nécessaire de faire intervenir des altérations vasculaires (Blocq et Marinesco) dans la production des

dégénérescences, d'autant plus qu'elles ne sont nullement proportionnées les unes aux autres, et qu'elles sont impuissantes à donner la clef de la répartition si constante des dégénérescences sur certains systèmes de fibres ainsi que de la symétrie de leur distribution.

D'ailleurs, l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich n'est pas définitivement établie et certains symptômes, tels que le nystagmus ou les troubles de la parole, ne sont encore qu'une énigme que les autopsies futures aideront sans doute à déchiffrer.

DIAGNOSTIC. — Parmi les maladies avec lesquelles le diagnostic peut être embarrassant, il en est quatre qu'il convient de mettre au premier rang : ce sont le tabes juvénile, la sclérose en plaques, les hérédo-ataxies cérébelleuses, la névrite interstitielle hypertrophique et héréditaire de l'enfance.

La *maladie de Friedreich* diffère du *tabes* par son début plus précoce, son évolution généralement plus lente, l'absence de troubles sensitifs, de troubles viscéraux, de paralysies oculaires, du signe d'Argyll-Robertson. Le caractère familial, lorsqu'il existe, est également un bon élément de diagnostic : cependant il ne faut pas oublier que le tabes vulgaire peut se développer dans l'enfance et même chez plusieurs membres de la même famille, de même que la maladie de Friedreich peut avoir exceptionnellement une apparition plus tardive (Bezold, Musso, Carré, Auscher, Gowers, Dreschfeld, Bonnus).

La *sclérose en plaques* a de commun avec la maladie de Friedreich le nystagmus, les troubles de la parole, la démarche cérébelleuse ; ces symptômes ne sont pas identiques dans les deux cas, et la sclérose en plaques en diffère encore par l'exagération des réflexes, la contracture, la démarche plutôt spasmodique qu'ataxique, le tremblement intentionnel, etc. (Voy. *Sclérose en plaques.*)

Les *atrophies cérébelleuses* ont un début relativement plus tardif, une évolution moins lente ; l'ataxie des membres, le pied bot et la scoliose font défaut, les réflexes sont habituellement exagérés.

Mais les troubles de la parole, le nystagmus sont communs à ces deux affections, et lorsque le caractère héréditaire ou familial vient s'y ajouter, le diagnostic devient très délicat. On se trouve alors en présence de l'*hérédo-ataxie cérébelleuse* de P. Marie ; d'après Londe, il y a des cas où le tableau clinique, réduit de part et d'autre (maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse) à l'ataxie cérébelleuse généralisée, ne diffère que par le plus ou moins d'intensité des réflexes rotuliens. P. Marie a relevé dans un certain nombre d'observations d'hérédo-ataxie cérébelleuse des signes oculaires tels que l'atrophie papillaire, le rétrécissement du champ visuel, le signe d'Argyll-Robertson, symptômes d'une grande rareté dans la maladie de Friedreich. L'hérédo-ataxie cérébelleuse n'est d'ailleurs pas une maladie autonome, mais un syndrome commun à plusieurs affections

familiales du système nerveux, reconnaissant comme substratum anatomique des lésions de siège et de nature différents (Dejerine et Thomas) (1). Dans deux cas appartenant à la même famille, Vincelet et Svitalski (2), Thomas et Roux ont trouvé des altérations presque exclusivement médullaires (fig. 168 à 170). Le système nerveux central était petit, en particulier la moelle et les racines. La substance grise de la moelle était atrophiée, davantage à la base de la corne antérieure et dans la colonne de Clarke, de même pour le noyau du cordon latéral du bulbe. Il existait une dégénération partielle des cordons postérieurs, une dégénération des faisceaux de Gowers dans toute la hauteur de la région dorsale et cervicale, une dégénération des faisceaux cérébelleux directs appréciable dans la région cervicale supérieure, une dégénération de la partie centrale du corps restiforme. Le cervelet était intact. Outre les troubles cérébelleux, les modifications de la parole, le tremblement léger des membres supérieurs qui faisait penser à une affection cérébelleuse, les douleurs lancinantes, le signe de Romberg, le tremblement fibrillaire, la trépidation épileptoïde l'atrophie musculaire des membres inférieurs, laissaient supposer des altérations médullaires (Thomas et Roux) (3).

L'existence des réflexes, les troubles sensitifs, l'absence de scoliose et de déformation du pied, ataxie, le début plus tardif avaient permis d'éliminer le diagnostic de maladie de Friedreich.

La *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* de Dejerine et Sottas, présente assez de caractères communs avec la maladie de Friedreich pour que, avant d'en pratiquer la première autopsie, l'un de nous en eût fait une forme spéciale de la maladie de Friedreich.

De la maladie de Friedreich, elle a l'abolition des réflexes, les déformations des pieds et de la colonne vertébrale, le nystagmus, les troubles de la parole, l'incoordination, etc.

Elle en diffère cependant par l'hypertrophie des troncs nerveux, l'atrophie musculaire, les troubles de la sensibilité, le degré moindre de l'ataxie, le signe de Romberg, le signe d'Argyll-Robertson.

Le diagnostic avec la chorée de Sydenham, la chorée chronique, l'athétose double, cité dans nombre de traités à cause des mouvements choréo-athétosiques observés dans plusieurs cas de maladie de Friedreich, ne supporte cependant aucune difficulté et il est superflu d'y insister.

Les *tumeurs cérébelleuses* seront faciles à distinguer par la céphalalgie, les vomissements, les vertiges et surtout l'examen du fond de l'œil.

(1) J. Dejerine et A. Thomas. L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1900).

(2) Vincelet, Th. de Paris, 1900. — Svitalski, *Revue neurol.*, 1901, nº 3.

(3) A. Thomas et J.-Ch Roux, *Revue de méd.*, 1901.

TRAITEMENT. — Aucun des moyens thérapeutiques employés, aussi bien les moyens internes que les moyens externes (hydrothérapie, massages, suspension), n'a amené la guérison, ni même une amélioration, et on peut considérer comme inutile tout traitement s'adressant à la maladie en elle-même.

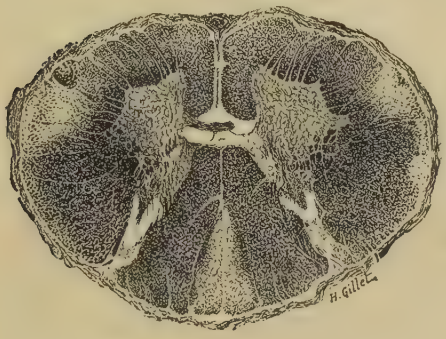

Fig. 168.

Fig. 169.

Fig. 170.

Fig. 168 à 170. — Hérédo-ataxie cérébelleuse. Coupes transversales de la moelle au niveau de la 5e racine cervicale (fig. 168), de la 4e racine dorsale (fig. 169), de la 1re racine lombaire (fig. 170). Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : cinq diamètres et demi. — Petitesse de la moelle et des racines. Atrophie de la substance grise de la moelle, plus prononcée à la base de la corne antérieure et dans la colonne de Clarke. Dégénération partielle des cordons postérieurs, principalement du faisceau de Goll à la région cervicale. Dégénération des faisceaux de Gowers dans toute la hauteur de la région dorsale et cervicale. Dégénération du faisceau cérébelleux direct légèrement appréciable à droite dans la région cervicale Racines antérieures et postérieures grêles, mais non dégénérées. (A. Thomas et Jean-Ch. Roux, une forme d'hérédo-ataxie cérébelleuse. *Rev. de méd.*, 1901.)

SCLÉROSES PRIMITIVES. — SCLÉROSES COMBINÉES. SCLÉROSES SYSTÉMATISÉES.

Erb (1875) et Charcot (1876) ont décrit, le premier sous le nom de *paralysie spinale spasmodique*, le second sous le nom de *tabes dorsal spasmodique*, une affection qui serait caractérisée cliniquement par le syndrome de la paraplégie spasmodique à évolution lente, anatomiquement (ce n'était qu'une hypothèse) par la sclérose primitive des faisceaux pyramidaux; Charcot avait cependant fait quelques restrictions, d'ailleurs pleinement justifiées, sur l'existence de cette lésion, et de nombreuses autopsies vinrent démontrer que la paralysie spinale spasmodique ou le tabes dorsal spasmodique ne sont qu'un syndrome dont le substratum anatomique est variable : méningite, myélite, sclérose en plaques, sclérose latérale amyotrophique; ils ne constituent pas une entité morbide, et la sclérose primitive des faisceaux pyramidaux n'est qu'une exception. On ne saurait cependant méconnaître sa réalité, et l'observation de Strümpell (1), puis celle rapportée par l'un de nous avec Sottas (2), et enfin un nouveau cas de Strümpell (3) ne laissent aucun doute sur l'existence de cette sclérose primitive; mais comme, dans l'espèce, le tableau clinique n'est pas l'élément caractéristique, c'est l'état anatomique qui doit donner son nom à la maladie.

Même dans les cas de Strümpell, Dejerine et Sottas, les altérations histologiques ne sont pas strictement limitées aux faisceaux pyramidaux; les cordons postérieurs, sur une étendue variable, sont plus ou moins adultérés, mais ils le sont symétriquement. Anatomiquement c'est donc une sclérose combinée : elle rentre dans cette classe de maladies qui, depuis les travaux de Prévost (4), Westphal (5), Kahler et Pick (6), Strümpell, Raymond (7), Babes, Ballet et Minor (8), Grasset, Dejerine (9), Charrin et Babinski, Massalongo, Dana, sont habituellement désignées sous le nom de *scléroses combinées*.

Leur caractéristique anatomique est la dégénération symétrique primitive de plusieurs faisceaux de la moelle, le plus souvent des cordons latéraux (dans l'aire des faisceaux pyramidaux croisés) et des cordons postérieurs; les faisceaux cérébelleux directs sont moins souvent intéressés, les faisceaux de Gowers et les faisceaux pyrami-

(1) Strümpell, *Arch. für Psych.*, Bd. XVII, Heft 1.
(2) Dejerine et Sottas, *Soc. de biologie*, 30 nov. 1895, et *Arch. de phys.*, 1896.
(3) Strümpell, *Wandeivers, der Sudwestd. neurol. and Irr. in Baden-Baden* (1901).
(4) Prévost, *Arch. de Phys.*, 1877.
(5) Westphal, *Arch. für Psych. und Nervenkrank.*, 1878.
(6) Kahler et Pick, *Arch. für Psych.*, Bd. VIII.
(7) Raymond, *Arch. de phys. norm. et path.*, 1882.
(8) Ballet et Minor, *Arch. de neurol.*, 1884.
(9) Dejerine, *Arch. de phys. norm. et path.*, 1884.

daux directs beaucoup plus rarement; cette dégénération paraît être souvent primitive, c'est-à-dire qu'elle ne relève ni d'altérations inflammatoires, ni d'altérations vasculaires, ni d'atrophies cellulaires. Les altérations de la substance grise n'ont été observées que dans quelques cas isolés (Thomsen, Mayer, Pioli, Luce). Au point de vue clinique et en raison de sa prédilection pour ces deux systèmes de fibres, cette classe d'affections emprunte ses symptômes au tabes et à la paraplégie spasmodique, suivant la prédominance des lésions dans tel ou tel faisceau; dans le premier cas, on lui donne le nom de *tabes combiné* ou *tabes ataxo-paraplégique*. Ce terme doit cependant être réservé à la superposition de la sclérose des faisceaux pyramidaux à la lésion du tabes vrai : c'est-à-dire atrophie des racines postérieures et dégénérescence des cordons correspondants; la symptomatologie du tabes est évidemment modifiée par la paraplégie spasmodique, mais les symptômes qui ne sont pas susceptibles d'être modifiés par elle existent au grand complet.

Les scléroses combinées sont-elles des scléroses systématiques? Les faisceaux de la moelle ne sont pas, pour la plupart, des faisceaux fermés, c'est-à-dire qu'on ne peut affirmer qu'ils soient constitués par des fibres d'une seule et même origine; exception faite cependant pour le faisceau de Goll à la région cervicale. Leurs limites sont indécises et, par exemple, en présence d'une dégénération primitive du faisceau pyramidal croisé, on ne peut garantir que seules ces fibres sont atteintes et que quelques fibres du faisceau cérébelleux direct ou des cellules des cordons ne sont pas comprises dans l'aire de dégénérescence. En outre, dans les scléroses combinées, certains systèmes de fibres ne sont pas toujours malades sur toute leur étendue : le segment postérieur du cordon de Goll, qui à la région cervicale est exclusivement constitué par les fibres radiculaires de la région lombo-sacrée, est assez souvent dégénéré au niveau du renflement cervical, alors que les fibres radiculaires correspondantes sont absolument saines au niveau du renflement lombaire ou même dans leur trajet à travers la région dorsale. Les dégénérescences sont, il est vrai, rigoureusement symétriques et des deux côtés de la moelle ce sont bien les mêmes fibres qui paraissent malades : le processus morbide envahit donc symétriquement les mêmes systèmes de fibres, pas toujours dans leur totalité, mais partiellement, et cette symétrie suffit à la rigueur à justifier la systématisation accordée aux scléroses combinées.

A côté des *scléroses combinées systématiques*, il existe des scléroses dont la topographie est à peu près pareillement distribuée, mais dont les lésions sont en quelque sorte secondaires et commandées par des altérations vasculaires et méningées : ce sont les *scléroses pseudo-systématiques* (Ballet et Minor, P. Marie). Le terme *sclérose combinée* appliqué à l'ensemble de ces états anatomiques est discutable : en

effet, s'il est possible que la sclérose précède ou accompagne les lésions parenchymateuses dans l'évolution des scléroses pseudo-systématiques, il ne semble pas douteux que les lésions parenchymateuses ne soient les premières en date, dans l'évolution des scléroses systématiques. Des altérations de la substance grise sont relevées dans quelques observations (Thomsen, Mayer, Sioli, Luce) : mais il n'est pas démontré qu'elles soient toujours primitives et qu'elles ne soient dues dans quelques cas à une action à distance.

Pour se soumettre à l'usage, le terme de *scléroses combinées* sera conservé, mais celui de *dégénérescences combinées* serait d'un choix plus heureux.

ÉTIOLOGIE. — L'étiologie des scléroses combinées est encore obscure : en dehors de leur association avec le tabes ou la paralysie générale, association qui tend à faire incriminer une syphilis antérieure, il n'existe aucune notion précise sur les causes des scléroses combinées. Comme pour toutes les affections nerveuses, l'hérédité névropathique joue un rôle prédisposant considérable. On a successivement mis en cause le froid humide, les excès vénériens, le surmenage intellectuel, le traumatisme, l'intoxication saturnine.

On peut ranger cependant dans les scléroses combinées : les lésions médullaires observées dans la pellagre, le lathyrisme, l'ergotisme, l'anémie pernicieuse, tout en faisant pour ces affections, et pour l'anémie pernicieuse en particulier, cette réserve que, dans les faisceaux atteints, ce ne sont pas absolument les mêmes territoires ou des territoires correspondant aux mêmes fibres qui sont altérés dans la région cervicale, dans la région dorsale et dans la région lombaire : mais, ainsi qu'il a été dit plus haut, la symétrie des lésions et leur nature parenchymateuse suffisent à la rigueur pour étudier au chapitre des scléroses systématiques simples ou combinées, ces divers accidents nerveux.

SYMPTOMATOLOGIE. — Elle varie suivant que les altérations médullaires prédominent dans les cordons postérieurs ou dans les cordons latéraux, et dans ce dernier cas, suivant que les lésions ont leur maximum dans les faisceaux pyramidaux ou dans les faisceaux cérébelleux directs et les faisceaux de Gowers. La *maladie de Friedreich*, certains cas d'*hérédo-ataxie cérébelleuse*, rentrent en réalité dans le cadre des scléroses combinées ; mais la maladie de Friedreich constitue actuellement une entité morbide bien définie, c'est pourquoi nous lui avons consacré un chapitre spécial.

La symptomatologie des scléroses combinées est donc assez variable ; lorsque les lésions se localisent de préférence sur le trajet des faisceaux de Goll et de Burdach, les symptômes rappellent ceux du tabes ; lorsqu'elles occupent plus particulièrement les faisceaux pyramidaux, les symptômes sont très comparables à ceux de la

paraplégie spasmodique ; lorsque les faisceaux cérébelleux directs et les faisceaux de Gowers sont dégénérés, les troubles de la coordination rappellent plus ou moins l'ataxie cérébelleuse. L'étude des formes des scléroses combinées confirme cette manière de voir.

FORMES. — Sclérose primitive des cordons latéraux (Strümpell (1), Dejerine et Sottas (2). — Cliniquement l'affection est remarquable précisément par l'absence de toute singularité : c'est le syndrome classique de la paraplégie spasmodique acquise, évoluant lentement et progressivement (pendant vingt-trois ans, chez le malade de Dejerine et Sottas).

L'impotence fonctionnelle des membres inférieurs est le résultat de la contracture et non de la faiblesse musculaire proprement dite : il n'existe ni atrophie musculaire, ni contractions fibrillaires et les réactions électriques sont normales. Les réflexes rotuliens achilléens et cutanés plantaires sont exagérés des deux côtés ; le phénomène du pied existe et la sensibilité est intacte. La coordination des mouvements des membres inférieurs est normale et la notion de position de ces membres est conservée. Pas de signe de Romberg, ni d'incertitude exagérée de la marche avec les yeux fermés.

Les troubles sphinctériens font défaut. Dans l'observation de Dejerine et Sottas, les membres supérieurs étaient normaux comme volume, attitude, motilité et sensibilité. Les réflexes tendineux y étaient également normaux.

L'évolution est extrêmement lente. Le malade accuse de la raideur dans les jambes après une marche plus ou moins longue, puis cette raideur qui disparaissait d'abord pendant le repos devient permanente. Le malade marche alors en s'aidant d'une canne, puis de deux cannes et progressivement la paraplégie spasmodique devient telle qu'il ne peut plus fléchir ses jambes.

Anatomiquement, il s'agit dans le cas rapporté par l'un de nous, avec Sottas, d'une sclérose des cordons latéraux de la moelle occupant surtout le faisceau pyramidal et d'une altération minime du cordon de Goll à la région cervicale et dorsale supérieure. La sclérose latérale cesse dans la partie supérieure de la moelle et le tractus moteur est sain dans l'isthme de l'encéphale; elle dépasse les limites du faisceau pyramidal et, plus accentuée dans la partie moyenne de la moelle, elle s'atténue dans les extrémités supérieure et inférieure. La substance grise est absolument saine, la pie-mère et les vaisseaux sont intacts. Histologiquement, la lésion se caractérise par une dégénérescence atrophique simple des tubes nerveux, avec sclérose modérée, simplement substituée et sans altérations vasculaires. Dans le premier cas de Strümpell, la sclérose latérale s'atténuait

(1) Strümpell, *loco citato.*
(2) Dejerine et Sottas, *loco citato.*

également dans la partie supérieure de la moelle. Il y avait aussi une sclérose du cordon de Goll et cette sclérose, moins marquée d'une façon générale que celle du faisceau pyramidal, s'accentuait dans la région cervicale; enfin le faisceau cérébelleux direct était également atteint. Dans le second cas de Strümpell, les lésions étaient les mêmes. (Voy. *Paraplégie spasmodique familiale.*)

Tabes combiné. — Ici la sclérose des faisceaux pyramidaux est diagnostiquée pendant la vie, ou bien elle est une surprise d'autopsie. Suivant les cas, en effet, elle modifie la symptomatologie du tabes au point d'égarer le diagnostic, ou bien elle passe complètement inaperçue, n'altérant en rien l'évolution du tabes et n'apportant avec elle aucun élément symptomatique nouveau. C'est là du reste un fait assez rare.

Lorsque la sclérose combinée donne lieu à des symptômes, elle se traduit ordinairement par la conservation ou l'exagération des réflexes rotuliens avec un état parétique des membres inférieurs plus ou moins accusé; l'hypotonie est moins intense, parfois même elle fait place à de la contracture; aux membres supérieurs, il n'y a pas grande modification. Mais les autres symptômes du tabes, signe d'Argyll-Robertson, signe de Romberg, douleurs fulgurantes, troubles de la sensibilité, troubles vésicaux, subsistent à des degrés d'intensité divers; lorsqu'ils sont peu accusés et que les phénomènes de paraplégie spasmodique sont très nets, le diagnostic est assez délicat : les signes pupillaires du tabes et la topographie radiculaire des troubles de la sensibilité seront alors de précieux éléments de différenciation.

L'évolution du tabes ne semble pas être précipitée par l'association de la sclérose latérale : la marche, la durée, les terminaisons du tabes combiné sont sensiblement les mêmes que celles du tabes simple.

Ce ne sont pas seulement les faisceaux pyramidaux qui dégénèrent, mais encore — plus rarement, il est vrai — les faisceaux cérébelleux directs et les faisceaux de Gowers. Les cellules des colonnes de Clarke sont quelquefois atrophiées et diminuées de nombre ; mais, à part cela, les lésions des racines et des cordons postérieurs ne sont autres que celles du tabes vulgaire.

Au point de vue pathogénique, on peut admettre deux variétés de tabes combiné. La première est absolument indépendante de lésions méningées ou vasculaires (Kahler et Pick, Auscher) (1) : la sclérose des cordons latéraux est primitive, c'est une sclérose combinée systématique, respectant habituellement le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers. La seconde variété relève d'une altération vasculaire, ayant pour point de départ l'altération méningée (Dejerine) : il s'agit ici d'une méningo-myélite corticale par propagation. La sclérose latérale est rigoureusement proportionnelle, comme distribution

(1) Auscher, Th. de doctorat, Paris, 1895.

et intensité des lésions, aux altérations de la méninge correspondante. La lésion médullaire est corticale et d'autant plus intense que l'on se rapproche davantage de la pie-mère, et l'épaississement de cette dernière est proportionnel au degré de la sclérose. La sclérose est constituée par l'hyperplasie des tractus fibreux de la pie-mère; la paroi des vaisseaux est épaissie, la lumière en est rétrécie. Le faisceau cérébelleux direct est pris avant le faisceau pyramidal; il dégénère toujours.

La sclérose latérale, secondaire à la méningite, n'est pas habituellement contemporaine de la sclérose des cordons postérieurs, de sorte que le diagnostic de tabes a pu parfois être fait avant que les symptômes de paraplégie spasmodique ne surviennent, et il s'agit plutôt dans ces cas de tabes compliqué de méningo-myélite que de sclérose combinée proprement dite.

Scléroses combinées dans la paralysie générale. — Horn, Parchappe, Türck ont les premiers démontré l'existence de dégénérations des cordons postérieurs et latéraux dans la moelle des paralytiques généraux. Westphal a particulièrement attiré l'attention sur ces lésions dans une série de travaux (1867-1878-1881). Elles existent chez tous les paralytiques généraux qui ont des troubles de la motilité des membres inférieurs : les cordons postérieurs et les cordons latéraux peuvent être affectés isolément ou simultanément. Les deux processus pathologiques qui entrent en ligne dans la paralysie générale et dans les lésions médullaires sont, d'après Westphal, indépendants l'un de l'autre. L'opinion contraire est soutenue par de nombreux auteurs : les lésions de la paralysie générale ne sont que la propagation au cerveau des lésions médullaires [Jaccoud, Magnan (1871)].

A la suite de longues discussions sur les rapports du tabes et de la paralysie générale (Billod, Bouchereau, Foville, Falret), la coexistence des lésions de la paralysie générale et du tabes s'impose peu à peu à l'esprit des observateurs. Des lésions de *tabes incipiens* sont très explicitement décrites chez des paralytiques généraux (Westphal, Strümpell, Flechsig, Raymond, Nageotte). On se familiarise de plus en plus avec l'idée que le tabes et la paralysie générale sont souvent associés, et Nageotte arrive à cette conclusion que la paralysie générale est accompagnée de tabes dans les deux tiers des cas au moins.

Mais ici il s'agit de savoir si les lésions des cordons postérieurs des paralytiques généraux si fréquemment signalées (Fürstner les a trouvées 101 fois sur 145 paralytiques généraux) sont toujours des lésions tabétiques et si les scléroses combinées, c'est-à-dire les dégénérescences combinées des cordons postérieurs et des cordons latéraux, sont comparables ou même peuvent être identifiées avec les tabes combinés.

En réalité, les lésions des cordons postérieurs sont, dans un grand nombre de cas, des lésions tabétiques et il est vraisemblable que

quelques cas de scléroses combinées des paralytiques généraux ne sont que des tabes combinés évoluant en même temps que la paralysie générale.

D'autre part, les lésions des cordons latéraux existent quelquefois seules; elles sont la conséquence soit d'une méningo-myélite spécifique relativement fréquente dans la paralysie générale, soit d'une dégénérescence secondaire due aux lésions de l'écorce cérébrale, ainsi que l'un de nous en a rapporté un cas en 1877. Les cordons postérieurs sont parfois aussi envahis par les lésions de méningo-myélite : de sorte que la constatation de dégénérescence des cordons postérieurs et des cordons latéraux chez un paralytique général n'évoque pas nécessairement l'idée d'une association du tabes et de la paralysie générale, et il est légitime de conclure que chez les paralytiques généraux on peut rencontrer deux sortes de scléroses combinées : les unes systématiques ou tabes combinés ; les autres, diffuses et non systématiques, rentrent dans la catégorie précédemment étudiée des scléroses pseudo-systématiques.

Lathyrisme. — Les accidents nerveux du lathyrisme ont été décrits à l'article *Lathyrisme* (tome II). En l'absence d'autopsie, leur nature anatomique est encore incertaine ; ils appartiennent autant au tableau symptomatique de la paraplégie spasmodique qu'à celui des scléroses combinées. Mirto (1) a trouvé une dégénération des cordons de Goll et des faisceaux pyramidaux chez les animaux intoxiqués expérimentalement.

Pellagre. — Les lésions médullaires de la pellagre, signalées tout d'abord par Bouchard, ont été étudiées surtout par des auteurs étrangers (Tuczek, Tonnini, Belmondo) (2).

Elles consistent en dégénérescences localisées soit dans les cordons postérieurs seuls, soit dans les cordons postérieurs et les cordons latéraux, ce qui est le cas le plus fréquent. Lorsque les cordons latéraux sont pris, ils le sont davantage que les cordons postérieurs.

Dans les cordons postérieurs, c'est surtout la zone médiane qui est atteinte ; les racines postérieures et les zones radiculaires moyennes sont intactes. Dans les cordons latéraux, les faisceaux pyramidaux croisés semblent presque exclusivement atteints ; cependant le faisceau intermédiaire du cordon latéral semble participer également à la lésion.

Les lésions des cordons postérieurs sont plus marquées à la région cervicale inférieure et à la région dorsale supérieure, celles des cordons latéraux à la région dorsale inférieure.

Les cellules ganglionnaires présentent les altérations de l'atrophie simple ou de l'atrophie pigmentaire : ces altérations sont habituellement inconstantes et peu étendues.

(1) Mirto, *Giornali di medicina legale*, mai 1898.
(2) Tuczek, *Deut. med. Wochenschr.*, 1888. — Tonnini, *Rivista sperim. di freniatria*, 1883-1884. — Belmondo, *Ibid.*, 1889-1890.

Les méninges sont généralement épaissies et contiennent par endroits du tissu osseux.

Gaucher et Sergent (1) ont constaté dans un cas les mêmes dégénérations des cordons postérieurs et des cordons latéraux. Les racines étaient intactes ; quelques groupes cellulaires de la substance grise, et plus particulièrement les cellules de la colonne de Clarke, avaient subi la dégénérescence granulo-graisseuse. Ces auteurs ont conclu : 1° que la sclérose pellagreuse frappe les régions respectées par le tabes ; 2° que la myélite pellagreuse est d'origine endogène, comme le prouve l'intégrité des racines postérieures.

Cette opinion avait déjà été émise par P. Marie. Cet auteur oppose les lésions du tabes à celles de la pellagre : tandis que dans la moelle tabétique on constate l'altération de la zone cornu-radiculaire et de la zone de Lissauer, l'intégrité de la zone cornu-commissurale et de la zone postérieure interne, dans la moelle pellagreuse, la zone cornu-radiculaire et la zone de Lissauer sont intactes, la zone cornu-commissurale et la zone postérieure sont très altérées.

En outre, le réseau des colonnes de Clarke, qui disparaît dans le tabes, est conservé dans la pellagre. Pour expliquer la dégénération du cordon de Goll, P. Marie pense que ce faisceau renferme, à côté des fibres venues des racines postérieures, un groupe de fibres originaires de la substance grise médullaire.

On ne peut nier en effet qu'il y ait de grandes dissemblances entre la moelle pellagreuse et la moelle tabétique ; mais dans la moelle pellagreuse les lésions des cordons postérieurs sont trop intenses et trop étendues pour que l'on puisse admettre que les fibres endogènes sont seules prises. En réalité les fibres exogènes et les fibres endogènes sont malades : ainsi, par exemple, le faisceau de Goll est dégénéré et il est définitivement démontré par l'étude des dégénérations secondaires que ce faisceau ne contient que des fibres d'origine exogène. D'ailleurs P. Marie qui, pour soutenir son opinion, s'est appuyé sur les observations de Tuczek, Tonnini, Belmondo, admet que dans certains cas on peut voir des lésions d'origine exogène s'ajouter aux lésions d'origine endogène : nous pensons au contraire que c'est là une règle générale, mais que, suivant les cas, ces deux systèmes de fibres sont plus ou moins atteints.

Les symptômes sont ceux de la paraplégie spasmodique : exagération des réflexes, contracture, clonus du pied.

Les troubles de la sensibilité et l'atrophie musculaire font défaut.

Aux membres supérieurs, les phénomènes ataxiques l'emportent souvent sur les phénomènes spasmodiques, ce qui n'a rien de surprenant en présence de la topographie des lésions.

Les troubles oculaires du tabes, et en particulier le signe d'Argyll-

(1) Gaucher et Sergent, *Soc. méd. des hôp.*, juillet 1895.

Robertson, ne font pas partie de la symptomatologie. Par la disposition des altérations anatomiques et par leur symptomatologie, les accidents nerveux de la pellagre méritent bien d'être rangés parmi les scléroses combinées.

Ergotisme. — Au cours d'une épidémie d'ergotisme observée en 1879 à Frankenberg, Tuczek (1) a eu l'occasion d'étudier dix-sept indvidus présentant des symptômes qui indiquent une lésion des cordons postérieurs et ressemblent d'assez près à ceux du tabes : dans quatre cas il put vérifier le diagnostic par l'autopsie.

La plupart des malades étaient des adultes, cependant quelques enfants au-dessous de quinze ans ont été atteints ; presque tous avaient des désordres psychiques, manie, mélancolie, stupeur, et étaient sujets à des attaques d'épilepsie : ce sont là les manifestations habituelles de l'intoxication par l'ergot de seigle.

Les symptômes pseudo-tabétiques consistent en l'abolition du phénomène du genou, de l'ataxie, des paresthésies, de l'analgésie, du signe de Romberg, des douleurs rappelant les douleurs fulgurantes ou les douleurs en ceinture du tabes ; mais les troubles oculaires font défaut et ceux des réservoirs (vessie et rectum) sont très rares, de sorte que le diagnostic avec le tabes est le plus souvent facile.

La tendance à l'amélioration, signalée par Tuczek, est peu prononcée ; lorsque la mort ne survient pas, l'abolition des réflexes de même que les crises épileptiques persistent plusieurs années après l'intoxication ; il est à remarquer, en outre, que les symptômes ne font leur apparition que plusieurs semaines ou plusieurs mois après la cessation de l'intoxication.

Les lésions se cantonnent dans la moelle au niveau des cordons postérieurs, mais principalement dans les cordons de Burdach, dans une région correspondant à peu près à la zone de pénétration des racines postérieures : les cordons de Goll sont au contraire épargnés.

Les racines postérieures ne sont jamais malades. Malgré cela ces lésions sont dans une certaine mesure comparables aux dégénérations d'origine exogène ; outre l'intégrité des racines postérieures et du cordon de Goll qui les distingue nettement des lésions du tabes, elles s'en éloignent encore par leur évolution plus rapide et la plus grande quantité de corps granuleux.

Accidents médullaires de l'anémie pernicieuse. — Leur ressemblance avec le tabes est quelquefois assez grande, pour que certains auteurs les aient envisagés comme un tabes vrai au cours duquel apparaît l'anémie pernicieuse (Lichtenstern) (2). Ils ne sont bien connus anatomiquement et cliniquement que depuis

(1) Tuczek, *Arch. für Psych.*, Bd. XIII.
(2) Lichtenstern, *Deut. med. Wochenschr.*, 1884.

les travaux de Lichtheim, de Minnich, de Nonne, Petren (1), etc.

Les pseudo-tabes de l'anémie pernicieuse ne sont pas très fréquents : d'après Minnich, sur 30 cas d'anémie pernicieuse, les lésions médullaires faisaient défaut dans 7 cas, parmi les 23 autres, un certain nombre concernent des hémorragies médullaires ou des lésions œdémateuses : les 17 cas de Nonne se divisent en trois groupes : dans le premier, qui se compose de sept cas, l'examen ne donna aucun résultat ou un faible résultat positif; le deuxième groupe comprend trois cas dans lesquels il existe de petits foyers situés immédiatement au voisinage d'un vaisseau ; le troisième groupe comprend sept ou huit cas dans lesquels les dégénérescences médullaires étaient très avancées. Sur les neuf cas de Petren, deux seulement ont trait à des dégénérescences avancées avec symptômes nerveux; dans les autres cas, il s'agit d'hémorragies capillaires. En France, ces accidents sont exceptionnels, en raison de la rareté beaucoup plus grande de l'anémie pernicieuse : ils ont été néanmoins signalés (Dejerine et Thomas) (2).

Les lésions médullaires de l'anémie pernicieuse se présentent sous deux aspects : soit celui de petits foyers de sclérose et d'hémorragies capillaires dont une observation a été publiée en France par Lenoble (3), soit celui de dégénérescences symétriques qui se traduisent cliniquement par des symptômes tabétiformes et peuvent être rangés parmi les *pseudo-tabes*.

Les hémorragies médullaires et les petits foyers de sclérose étant éliminés, le pseudo-tabes de l'anémie pernicieuse sera seul étudié ici.

Ce pseudo-tabes n'appartient pas à une anémie pernicieuse d'une nature spéciale, mais il a été plusieurs fois signalé au cours d'anémies graves occasionnées soit par des vers intestinaux et en particulier le *Bothriocephalus latus* (Lichtheim), soit par l'*ankylostomose duodénal* (Reyher et Romberg). En réalité, on ignore encore si l'anémie pernicieuse est une entité morbide ou un syndrome commun à plusieurs maladies; à plus forte raison est-il impossible de se prononcer sur la cause directe du pseudo-tabes anémique. Il est plus fréquent chez le sexe masculin, tandis que l'on considère habituellement le sexe féminin comme plus exposé à l'anémie pernicieuse en général.

Les symptômes nerveux peuvent se manifester dès le début ou au cours de l'anémie, ou même avant cette dernière. Ils apparaissent sous forme de paresthésies, de troubles subjectifs et objectifs de la sensibilité, plus intenses et plus fréquents dans les membres inférieurs.

Les paresthésies consistent en sensations d'engourdissement et de fourmillement dans les jambes, associées quelquefois à une diminution

(1) Lichtheim, *Verhandlungen der Congresses für innere Med.*, 1887. — Minnich, *Zeitschr. für klin. Med.*, 1892. — Nonne, *Arch. für Psych.*, 1893. — Petren, *Akademisch afhandlung*, Stöckholm, 1895.

(2) Dejerine et Thomas, Cinquantenaire de la Soc. de biologie. Volume jubilaire, 1899.

(3) Lenoble, *Revue de méd.*, 1897.

très légère dans la perception des sensations; parfois aussi, mais beaucoup plus rarement, on a signalé des douleurs fulgurantes ou des douleurs en ceinture. Peu de temps après surviennent des troubles moteurs, qui tiennent à la fois de la paralysie et de l'ataxie : chez les uns, c'est l'élément paralytique qui domine; chez les autres, l'ataxie. Les malades accusent de la faiblesse dans les membres inférieurs, la fatigue survient rapidement : quelques-uns doivent s'arrêter après avoir fait trois ou quatre pas; ils marchent les jambes légèrement écartées et la progression s'accompagne de quelques oscillations du tronc ; la marche est un peu hésitante, ils ne frappent pas du talon, ni ne lancent les jambes comme les ataxiques, ils marchent plutôt comme des convalescents d'une maladie grave, ou même ils rappellent les cérébelleux (Dejerine et Thomas). Les malades, qui paraissent si faibles et si peu sûrs d'eux-mêmes dans la station debout et dans la marche, exécutent bien et même avec force les mouvements isolés : il est rare que ces mouvements soient aussi incoordonnés que chez les ataxiques.

Les modifications de la sensibilité objective consistent en une diminution ou une hyperesthésie des différents modes de la sensibilité, mais il n'y a pas de retard dans la transmission des impressions. Lichtheim a observé chez un malade, de l'hypoesthésie pour les impressions tactiles et thermiques avec intégrité des impressions douloureuses dans les membres inférieurs, Petren a fait des constatations analogues. Dans notre cas, la sensibilité était normale aux membres supérieurs, tandis qu'aux membres inférieurs il existait un degré assez accusé d'hyperesthésie à la douleur et au froid. Les troubles de la sensibilité sont en réalité inconstants et variables. Le sens musculaire et la notion de position sont habituellement respectés ou très peu altérés.

Les réflexes tendineux sont généralement très diminués ou abolis, on les a trouvés plus rarement exagérés. Le signe de Romberg est exceptionnel. Le signe d'Argyll-Robertson fait défaut (sauf dans le cas observé par Minnich où les réactions pupillaires avaient disparu); il en est de même pour les paralysies oculaires et les lésions du fond de l'œil, en dehors des hémorragies rétiniennes qui appartiennent à l'anémie pernicieuse.

Les sphincters fonctionnent bien, sauf dans les derniers jours : il se produit alors de l'incontinence d'urine et des matières.

Chez quelques malades dont les réflexes patellaires sont exagérés, on a signalé aussi des secousses, des soubresauts musculaires (Eisenlohr, Van Noorden, Nonné, Minnich). L'évolution de l'affection est rapide et la mort survient au bout de huit ou neuf mois, parfois après un délire d'une durée plus ou moins longue (Noorden, Eisenlohr, Nonne, Minnich).

Les désordres anatomiques consistent en dégénérescences dans les

cordons postérieurs et dans les cordons latéraux (fig. 171 à 173). Les cordons postérieurs sont les premiers envahis, les cordons latéraux

Fig. 171.

Fig. 172.

ne le sont que plus tardivement. L'altération des cordons postérieurs débute à la région cervicale pour s'étendre ensuite progressivement de haut en bas à la région dorsale, puis à la région lombaire ; c'est pourquoi la région dorsale supérieure est toujours plus malade

que la région dorsale inférieure, cette dernière que la région lombaire (Minnich, Nonne, Petren). Les lésions sont le plus souvent symétriques. Elles se localisent de préférence dans les cordons de Goll et dans les zones radiculaires moyennes ; cependant les zones dégénérées du faisceau de Burdach sont plus éloignées du bord de

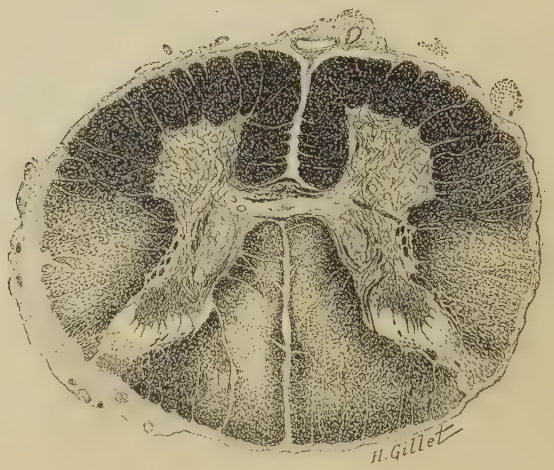

Fig. 173.

Fig. 171 à 173. — Anémie pernicieuse. Coupes transversales de la moelle cervicale (fig. 171), dorsale (fig. 172) et lombaire (fig. 173). Coloration par la méthode de Weigert-Pal. Grossissement : huit diamètres. — *Région cervicale* (3e racine cervicale). Décoloration totale des faisceaux cérébelleux directs et partielle du reste des faisceaux latéraux, avec intégrité des faisceaux antérieurs. Cordons postérieurs très décolorés, surtout dans l'aire des cordons de Goll, des zones radiculaires moyennes et un peu aussi dans la zone radiculaire antérieure : les zones cornu-commissurales, les zones bordantes de la corne postérieure et le bord circonférenciel de la zone radiculaire postérieure sont intacts. — *Région dorsale* (5e racine dorsale). Décoloration des deux tiers antérieurs du cordon de Goll et du tiers moyen de la zone radiculaire moyenne. Décoloration des faisceaux latéraux, surtout des deux faisceaux pyramidaux croisés. Les faisceaux cérébelleux directs sont moins pris qu'à la région cervicale. — *Région lombaire* (1re racine lombaire). Même topographie pour les cordons postérieurs; toutefois ici les zones cornu-commissurales sont lésées. Dégénérescence des cordons latéraux dépassant encore ici le domaine des faisceaux pyramidaux. Les racines antérieures et postérieures sont normales. (J. Dejerine et A. Thomas, Étude clinique et anatomique des accidents nerveux développés au cours de l'anémie pernicieuse. *Volume jubilaire du Cinquantenaire de la Soc. de biologie*, 1899.)

la corne postérieure que ne le sont les zones radiculaires moyennes dans le tabès. Il semble en outre que dans quelques cas les zones dites *endogènes* participent à la dégénérescence ; en tout cas les zones exogènes sont constamment prises et cela malgré l'intégrité des racines postérieures.

Les zones de Lissauer sont généralement intactes. Les collatérales réflexes sont moins nombreuses qu'à l'état normal et le réseau des colonnes de Clarke est moins dense.

Dans la plupart des cas, la dégénérescence des cordons latéraux a son point de départ à la région cervicale : c'est là qu'elle est le plus accusée, elle diminue ensuite de haut en bas ; variable comme intensité et comme étendue, elle envahit les faisceaux pyramidaux croisés, les faisceaux cérébelleux directs, le faisceau antéro-latéral ; elle occupe plus rarement le faisceau pyramidal direct et le faisceau fondamental antérieur.

Lichtheim n'a jamais observé d'altérations des nerfs périphériques.

Fig. 174. — Anémie pernicieuse. Coupe transversale de la moelle cervicale au niveau du faisceau pyramidal croisé et du faisceau cérébelleux direct. Coloration par le picrocarmin en masse. Grossissement: Obj. D, oc. 2, Zeissl. — On y remarque des lacunes, vides ou comblées par du protoplasma amorphe, mal coloré, des gaines vides, des cylindraxes hypertrophiés. La névroglie se présente sous deux formes : fibrillaire en bas dans la zone du faisceau cérébelleux direct ; cellulaire en haut dans la zone du faisceau pyramidal : ce sont des cellules araignées très volumineuses, très bien colorées, pourvues de riches prolongements qui séparent les fibres nerveuses.

D'après Minnich, Nonne et Johnson, la dégénérescence et les scléroses des cordons de la moelle évoluent au voisinage de foyers scléreux développés eux-mêmes autour d'une hémorragie capillaire. Les hémorragies sont quelquefois assez abondantes pour former une cavité médullaire (Teischmüller) (1).

Pour d'autres, il s'agit d'une sclérose névroglique primitive.

Pour d'autres encore, les fibres nerveuses sont primitivement atteintes (Dejerine et Thomas) : en effet, en certains endroits, l'altération des fibres nerveuses existe seule, sans prolifération du tissu névroglique ; à leur place il existe des lacunes ; ces fibres sont dilatées,

(1) Teischmüller, *Deut. Zeitschr. für Nervenheilkunde*, 1896.

gonflées : elles ne sont plus représentées que par des débris protoplasmiques, le cylindraxe est irrégulier, recourbé sur lui-même, volumineux. Lorsque la fibre nerveuse disparaît, le tissu névroglique se substitue à elle (fig. 174). La dégénérescence n'évolue pas suivant la loi de la dégénérescence wallérienne.

Le pseudo-tabes de l'anémie pernicieuse a donc pour substratum anatomique des dégénérescences combinées des faisceaux de la moelle : pour les raisons invoquées plus haut, elles ne sont pas en réalité systématisées, mais on peut néanmoins les considérer comme telles, à cause de leur symétrie et de la dégénérescence primitive des fibres.

Par comparaison avec les lésions médullaires de l'ergotisme, de la pellagre et du lathyrisme, il est assez logique d'incriminer un agent toxique ou infectieux et d'envisager l'anémie et les dégénérescences médullaires comme deux manifestations morbides reconnaissant une même cause, mais n'ayant entre elles aucun rapport de causalité : la déglobulisation du sang paraît, en effet, étrangère à la production des lésions de la moelle, et les symptômes nerveux précèdent parfois l'anémie.

Les caractères particuliers du sang des malades atteints d'anémie pernicieuse et les autres symptômes de cette affection rendent le diagnostic facile : ces accidents nerveux peuvent à leur tour être un élément précieux de diagnostic, leur apparition au cours ou au début d'une anémie grave doit faire songer immédiatement à l'anémie pernicieuse.

DIAGNOSTIC. — 1° *Tabes.* — Le tabes se distingue des scléroses combinées par les troubles oculaires (signe d'Argyll-Robertson), la topographie radiculaire des troubles de la sensibilité, les troubles trophiques, la plus grande fréquence des troubles sphinctériens. Dans le tabes combiné, lorsque la sclérose des faisceaux pyramidaux est très légère, elle ne se révèle parfois que par le phénomène des orteils (Babinski (1).

2° *Sclérose en plaques.* — Le diagnostic de la sclérose en plaques et de la sclérose primitive des faisceaux pyramidaux est parfois extrêmement délicat ; le nystagmus et les troubles de la parole devront être recherchés avec soin : ce seront parfois les seuls éléments de diagnostic qui trancheront en faveur de la sclérose en plaques.

3° *Paraplégie syphilitique.* — La paralysie, la contracture, les troubles sphinctériens sont plus fréquents et plus prononcés que dans les scléroses combinées.

TRAITEMENT. — Il ne comporte aucune indication spéciale.

(1) Babinski, *Congrès intern. de méd.*, Paris, 1900.

PARAPLÉGIE SPASMODIQUE SPINALE FAMILIALE

HISTORIQUE. — La coexistence de la paraplégie spasmodique chez plusieurs membres de la même famille a été signalée par Little (deux frères et un cousin). Strümpell (1880) (1) attira l'attention sur des faits semblables et leur a donné le nom de *paraplégie spinale spasmodique familiale*. Des deux malades observés par Strümpell, le plus jeune présentait le type du tabes dorsal spasmodique de Erb-Charcot; l'aîné paraissait plutôt atteint de sclérose en plaques. Plus tard (1887) Strümpell eut l'occasion de faire l'autopsie de l'un de ses malades, et récemment (1901), cet auteur en rapportait un nouveau cas avec autopsie. (Voy. *Sclérose primitive des cordons latéraux.*)

Depuis, de nombreuses observations semblables ont été publiées (Næf, Bernhardt, Krafft-Ebing, Tooth, Strümpell, Newmark, Erb, Souques, Raymond, etc.) (2). Toutes ces observations ne sont pas comparables; chez quelques malades il existait, outre la paraplégie spasmodique, des troubles bulbaires et cérébraux (Bernhardt) qui évoquaient l'idée d'une sclérose en plaques (Pauly et Bonne) : chez d'autres, l'accouchement avant terme, le strabisme, l'apparition tardive de la parole, le développement incomplet de l'intelligence font incliner vers une affection cérébrale.

La paraplégie spasmodique familiale reconnaîtrait ainsi, suivant les cas, soit une origine cérébrale, soit une origine spinale. Lorrain (3) l'a étudiée, mais il nous paraît en avoir élargi le cadre outre mesure. Il est vraisemblable que, quand on en connaîtra mieux l'anatomie pathologique, cette affection ne sera plus considérée comme une entité morbide, mais comme un syndrome commun à des affections familiales, de nature et de siège différents. La description qui suit ne doit par conséquent être considérée que comme provisoire.

ÉTIOLOGIE. — L'étiologie est encore très obscure. Le seul fait hors de contestation est l'hérédité. L'hérédité est rarement homologue (observations de Strümpell, Melotti et Cantalamessa, Lorrain); ce que l'on trouve le plus souvent, c'est une tare névropathique, aliénation mentale, hystérie, épilepsie, chorée chronique : c'est sur le fond de la dégénérescence héréditaire qu'évolue la paraplégie spasmodique familiale. Dans le même ordre d'idées, il faut relever la fréquence de la consanguinité des parents.

L'alcoolisme des ascendants joue aussi un rôle évident, et agit comme agent de déchéance sociale, de même que la syphilis.

(1) Strümpell, *Arch. für Psych.*, Bd. X, et *Wandervers. der Südwestdeutschen Neurol. und Irr. in Baden-Baden*, juin 1901.

(2) Bernhardt, *Virchow's Arch.*, 1891. — Krafft-Ebing, *Wien. klin. Wochenschr.*, 1892. — Tooth, *Saint-Barth. Hosp. Reports*, vol. XXVII. — Strümpell, *Deut. Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1893. — Erb, *Ibid.*, T. VI. — Souques, *Revue neurol.*, 1895. — Raymond et Souques, *Presse méd.*, novembre 1896.

(3) Lorrain, Th. de doctorat, Paris, 1898.

La maladie frappe à peu près également les garçons et les filles, un peu plus les garçons (32 garçons pour 25 filles d'après Lorrain, en comptant tous les cas énoncés par cet auteur dans son historique).

La maladie apparaît à des âges très différents. Parfois, dès les premiers pas, les troubles de la marche se manifestent (Achard et Fresson) ; d'autres fois le malade ne commence à éprouver de la difficulté de la marche qu'à un âge avancé (quarante et cinquante-six ans : Strümpell). Le plus souvent, la maladie apparaît dans la seconde enfance et l'adolescence, entre huit et quinze ans. Jendrassik a attiré l'attention sur ce fait, que presque toujours l'affection éclate à peu près au même âge chez les membres d'une même famille.

Comme causes occasionnelles, on peut avec Lorrain reconnaître les maladies infectieuses (variole, rougeole, scarlatine, grippe, accidents fébriles non classés), le traumatisme.

SYMPTOMATOLOGIE. — Quand on étudie les observations de paraplégie spasmodique familiale publiées jusqu'ici, on est frappé de ce fait que, si chez tous les malades on retrouve une série de caractères communs dans chaque famille, il s'ajoute souvent des phénomènes morbides qui font que tous ces cas ne sont pas absolument superposables les uns aux autres. Comme base commune, on trouve la paraplégie spasmodique, qui reste parfois pure et garde dans les cas complexes le rôle prédominant. A l'exemple de Jendrassik, Lorrain, on peut reconnaître plusieurs types cliniques.

I. **Paraplégie spasmodique pure.** — La symptomatologie est ici absolument identique à celle que l'on observe dans le tabes spasmodique et dans la maladie de Little. Les membres inférieurs sont en contracture, et les malades sont impotents proportionnellement à cette contracture; la force musculaire est normale; la sensibilité est intacte, sauf exceptionnellement quelques sensations subjectives d'engourdissement, de faiblesse ; les réflexes tendineux sont exagérés et il y a de la trépidation spinale. Pas d'atrophie musculaire, pas de troubles des sphincters ; pas de modifications des réactions électriques. Les déformations des membres inférieurs sont variables, suivant les cas. Dans les formes les plus légères, il n'existe qu'un pied bot varus équin spasmodique, peu accentué, qui ne gêne pas beaucoup la marche. Comme dans la maladie de Little, au pied bot peut s'adjoindre une flexion des jambes sur les cuisses avec contracture des adducteurs. L'exagération de l'équinisme rend le malade digitigrade ; enfin, au degré le plus accentué, l'adduction exagérée des cuisses entraîne le croisement des jambes, qui chevauchent l'une sur l'autre, rend la marche impossible et gêne la miction et la défécation (Lorrain).

II. **Formes de transition.** — A une période avancée de l'évolution, la maladie tend à se déformer et à se rapprocher symptomatologiquement d'une autre affection nerveuse.

Dans l'immense majorité des cas, la maladie « a tendance à verser dans la symptomatologie de la sclérose en plaques » (Raymond). Les membres supérieurs sont envahis par la contracture ; les réflexes tendineux s'exagèrent. A l'occasion des mouvements volontaires, on voit apparaître un tremblement intentionnel, dont les oscillations augmentent d'amplitude à mesure que le mouvement s'exécute, mais restent toujours de peu d'étendue. La parole, parfois scandée, est le plus souvent lente, nasillarde, bégayante. Les troubles oculaires sont rares (Jendrassik) : cependant on peut observer le nystagmus, l'atrophie papillaire, le strabisme. Dans d'autres familles, la maladie peut être considérée comme une forme de transition entre la paralysie spasmodique et l'hérédo-ataxie cérébelleuse (Pauly et Bonne, Jendrassik), ou la maladie de Friedreich (Jendrassik) (1).

Dans la paraplégie spasmodique familiale, l'intelligence est intacte ; parfois on observe de l'apathie, de l'insouciance : la diminution de l'intelligence, l'atrophie des bras peuvent faire considérer les observations de Higier comme des faits de transition avec la diplégie cérébrale infantile.

ÉVOLUTION. — A part un cas avec amélioration passagère observé par Hochhaus, la maladie suit toujours une marche progressive ; assez souvent on observe un état stationnaire plus ou moins prolongé après lequel la maladie reprend sa marche. Débutant par les membres inférieurs, l'affection s'étend aux membres supérieurs, aux yeux, à la parole. C'est par années qu'il faut compter l'évolution très lente de la maladie. Peu à peu elle aboutit aux attitudes vicieuses incurables et à l'impotence fonctionnelle. Rarement la mort est le fait de l'affection elle-même. Le plus souvent elle est due à une complication, une maladie infectieuse et surtout la tuberculose.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — On connaît deux autopsies de paraplégie spasmodique familiale : elles appartiennent à Strümpell.

Macroscopiquement, il n'existe aucune lésion ni du cerveau, ni de la moelle, ni des veines, ni des méninges. Le microscope seul révèle les lésions. Dans le premier cas (1887), les faisceaux pyramidaux présentaient à la région lombaire une dégénérescence peu accentuée, qui atteignait son maximum à la région dorsale, et diminuait progressivement à la région cervicale pour disparaître au niveau du bulbe. Mais, même dans les parties les plus atteintes, il persistait toujours un certain nombre de fibres saines. A mesure que, en remontant dans la moelle, la dégénérescence des faisceaux pyramidaux diminuait, deux autres taches de dégénérescence apparaissaient. Dès la région dorsale inférieure, le cordon de Goll était dégénéré, ses lésions atteignaient leur maximum à la région cervi-

(1) Jendrassik, *Deutsch. Arch. für klin. Med.*, 1897.

cale supérieure, et se continuaient ainsi jusqu'au noyau bulbaire correspondant. A la région cervicale inférieure, le faisceau cérébelleux direct était dégénéré également, et cette tache de dégénérescence pouvait être suivie jusqu'aux olives. Contrairement à la loi générale, la dégénérescence du faisceau pyramidal semblait être ascendante ; celle des faisceaux de Goll et cérébelleux direct être descendante. Pour Strümpell, il s'agit d'une dégénérescence primitive systématisée combinée. La seconde observation de Strümpell (1901) a trait à un cas également héréditaire (hérédité similaire directe) à début tardif (après quarante ans). A l'autopsie on trouva les mêmes lésions : sclérose bilatérale des faisceaux pyramidaux diminuant d'intensité de bas en haut, très légère dégénération des cordons de Goll à la région cervicale, altérations insignifiantes des faisceaux cérébelleux directs.

DIAGNOSTIC. — Certaines maladies (telles que la myélite, le mal de Pott, la syphilis héréditaire) peuvent frapper plusieurs enfants d'une même famille. L'étude des antécédents, l'examen général du malade, la paralysie des sphincters sont les principaux éléments du diagnostic. Le caractère familial sépare cette affection du tabes dorsal spasmodique (sclérose primitive des faisceaux pyramidaux). Quand, en évoluant, la maladie se complique, le diagnostic devient des plus délicats.

La *sclérose en plaques* débute d'ordinaire plus tardivement, parfois après une infection. La démarche est moins franchement spasmodique, les oscillations du tremblement sont plus amples. Les attitudes vicieuses (croisement des jambes, pied bot) sont peu accentuées. La parole est plus scandée. Il peut exister des troubles de la sensibilité. Malgré ces caractères, le diagnostic peut parfois être des plus difficiles.

Dans la *maladie de Friedreich*, outre les symptômes si particuliers qui caractérisent cette affection, les réflexes tendineux sont abolis. Dans l'*hérédo-ataxie* cérébelleuse, la démarche est plus cérébelleuse que spasmodique ; la parole est explosive ; il n'y a pas de trépidation spinale. En faveur de la *diplégie cérébrale infantile*, plaident les troubles intellectuels, l'atrophie musculaire et osseuse, la prédominance fréquente des symptômes d'un côté du corps ; les membres supérieurs sont d'ordinaire plus atteints que les inférieurs. La *maladie de Little* se distingue de la paraplégie spasmodique familiale par son début plus précoce, par sa tendance à l'amélioration progressive, par ses antécédents (naissance avant terme, accouchement laborieux).

TRAITEMENT. — Il est le même que celui de la maladie de Little.

SYPHILIS MÉDULLAIRE

PAR

A. GILBERT

Professeur à la Faculté de médecine de Paris

ET

G. LION

Médecin des hôpitaux.

SYPHILIS ACQUISE.

HISTORIQUE. — Observée d'une façon non douteuse par Houstet en 1732 et par Cirillo en 1786, la paraplégie syphilitique ne prend véritablement rang dans le cadre nosologique qu'avec Portal en 1797. Dans le fait qu'il rencontra, cet auteur releva l'existence d'une lésion osseuse spécifique des vertèbres lombaires. Des constatations semblables, dues à Joseph Franck (1798) (1), J. Cloquet, Ollivier d'Angers (1837), Sandras (1852), firent bientôt considérer tous les cas de cette affection comme la conséquence d'une carie ou d'une exostose syphilitique de la colonne vertébrale. C'est ainsi que Récamier (fait rapporté par Bedel), Vidal de Cassis et Allain, pour expliquer les exemples suivis de guérison qu'ils ont recueillis, admettent l'existence de lésions osseuses spécifiques.

Une nouvelle période s'ouvre avec Gjör (1857) et Valdemar Steenberg (1861), qui, dans des mémoires remarquables par le nombre des faits cliniques et anatomiques qui y sont rapportés, montrent que, assez souvent, la paraplégie syphilitique, non seulement ne s'accompagne pas d'altération du canal osseux, mais encore ne s'explique par aucune lésion appréciable à l'examen macroscopique.

Ladreit de la Charrière (1861) admet que le plus souvent on trouve des altérations osseuses. Il reconnaît cependant que, dans un certain nombre de cas, la lésion échappe à l'examen. La rapidité avec laquelle les paralysies surviennent et disparaissent le porte à invoquer, en pareille circonstance, une modification dynamique, mais il s'empresse de faire remarquer que ce n'est là qu'une hypothèse. Cliniquement il décrit très exactement les troubles génito-urinaires qui se montrent parfois comme phénomènes de début.

Gros et Lancereaux (1861), sur 31 autopsies de sujets morts de syphilis cérébro-spinale, ont rencontré 22 fois des dépôts plastiques

(1) On trouvera tous les renseignements bibliographiques antérieurs à 1894, dans le travail de M. J. Sottas,,contribution à l'étude anatomique et clinique des paralysies spinales syphilitiquees. Th. Paris, 1894.

offrant l'aspect soit d'exsudats diffus, soit d'exsudats agglomérés sous forme d'amas de petites dimensions ou de véritables tumeurs. Ils se refusent à admettre l'existence de troubles purement dynamiques. Rappelant une opinion déjà émise par Knorre, ils font remarquer que la rapidité avec laquelle évoluent les accidents n'est pas un argument suffisant pour repousser l'idée de dépôts plastiques; on voit en effet ceux-ci se former extrêmement vite dans certaines affections syphilitiques, dans l'iritis par exemple.

Zambaco (1862) combat la notion d'une exostose nécessaire. Il publie une observation de paraplégie sans lésion appréciable et une observation de gomme méningée disposée en virole autour de la moelle. Il admettrait volontiers un simple trouble dynamique dans les cas où la moelle paraît saine. Dans des considérations cliniques appuyées d'assez nombreuses observations, il insiste sur la tendance aux récidives et sur les phases d'amélioration et de rechute successives.

Les faits anatomiques n'étant apportés qu'un à un par différents observateurs, la question ne progresse que très lentement.

La gomme est vue par Mac Dowell (1861), Zambaco, Wilks (1863), Wagner (1863), Lorenzo Hales (1872), etc.

Winge (1863) publie deux observations, l'une de méningite spinale gommeuse, l'autre de méningo-myélite avec ramollissement, qui est la première de ce genre accompagnée d'un examen histologique.

Puis viennent les cas de Moxon (1870), Mollière (1870), le mémoire de Charcot et Gombault (1873) où se trouve la description d'une plaque de méningo-myélite scléreuse qui s'était manifestée pendant la vie par la production du syndrome de Brown-Séquard, l'étude si précise faite par M. Hayem (1874) des troubles circulatoires avec foyers d'exsudation et des altérations des fibres nerveuses dans deux cas de « myélite aiguë centrale et diffuse », dont l'un au moins était d'essence syphilitique; l'exemple de pachyméningite dû à Bruberger (1874), enfin les observations de méningo-myélite avec foyer de ramollissement recueillies par Tillot, Mauriac (1875), Homolle (1876).

Avec Leyden (1876), Eisenlohr (1878), Schultze (1878), Julliard (1879) prennent naissance les premières notions un peu précises que nous possédions sur les altérations vasculaires et leurs conséquences possibles.

A partir de 1875, des études d'ensemble de la myélite syphilitique sont tentées par Vialle (1875), Le Petit (1878), Caizergues (1878), Julliard (1879), Vinache (1880), Savard (1882). Voici en quelques mots l'état où en est la question d'après ces auteurs : la syphilis de la moelle est rare, surtout comparativement à celle du cerveau, mais son existence est nettement établie. En dehors des faits où il existe des lésions de la colonne vertébrale, elle est la conséquence d'altérations des méninges et de la moelle ou se présente sans substratum anatomique appréciable. La méningite est de règle; elle se montre

sous forme de congestion avec exsudation plastique, d'hyperplasie aboutissant à l'exsudat scléro-gommeux et de néoformation gommeuse. Elle ne se limite pas aux membranes d'enveloppe proprement dites, mais gagne aussi les prolongements qui en partent et vont former la trame conjonctive de la moelle. La gaine adventice des vaisseaux participe au processus morbide. Les lésions médullaires sont la gomme et la myélite diffuse aiguë ou chronique qui aboutit au ramollissement ou à la sclérose. Histologiquement, on note, lors de myélite, la prolifération des éléments interstitiels qui étouffent les tubes nerveux, la formation de cellules-araignées et l'envahissement des gaines périvasculaires par la prolifération embryonnaire. L'existence de myélites sans lésion est contestable : la plupart des observations qui forment cette catégorie manquent d'examen histologique.

L'étude de l'étiologie de la syphilis médullaire est déjà très avancée. L'époque d'apparition, la possibilité d'un développement précoce, l'influence exercée par le degré de gravité de la syphilis, le rôle du sexe et de l'âge, l'action des causes adjuvantes, etc., sont nettement signalés.

La description symptomatique comprend un tableau de la myélite aiguë, un tableau de la myélite chronique et l'indication des myélites systématisées. Les différents modes de début, les troubles génito-urinaires, les troubles de la sensibilité sont suffisamment exposés. Les différentes formes cliniques, l'hémiparaplégie du type Brown-Séquard, la forme ascendante, sont signalées. La mobilité de la marche, les alternatives d'amélioration et d'aggravation, la fréquence des récidives sont notées avec leur importance diagnostique.

L'histoire de la syphilis de la moelle entre ensuite dans une phase décisive, tant au point de vue de l'étude des lésions anatomiques que de la détermination des formes cliniques qui la caractérisent.

Greiff (1882), dans un cas de syphilis spinale, rencontre l'infiltration embryonnaire de la pie-mère et de ses prolongements intramédullaires. Ces derniers apparaissent, à l'examen microscopique, quatre et cinq fois plus volumineux qu'à l'état normal. En certains endroits l'envahissement de la moelle est tel que tout un segment de la substance nerveuse est remplacé par du tissu de nouvelle formation. En relation intime avec cette méningite se trouvent les lésions des vaisseaux et en particulier des veines, qui sont beaucoup plus malades que les artères. L'endartérite et l'endophlébite sont secondaires à la périvascularite. Il n'y a pas de foyer de ramollissement. En dehors des segments détruits par l'infiltration partie de la pie-mère, la substance nerveuse est peu touchée. On note seulement un peu de gonflement et d'hyperplasie du tissu interstitiel, des exsudats inflammatoires autour des vaisseaux et le gonflement de quelques cylindraxes, altérations dues également à la prolifération embryonnaire et aux altérations vasculaires qui produisent un ralentissement de la circulation.

Jurgens (1885), à l'occasion de trois cas de syphilis héréditaire et de deux cas de syphilis acquise, étudie les formes chroniques fibreuse et fibro-gommeuse de la pachyméningite et de l'arachnite spinales syphilitiques. Il insiste sur la propagation du processus spécifique des enveloppes à la moelle elle-même ; celle-ci est altérée du fait, soit de cette propagation, soit de la compression qu'exercent sur elle les néoformations méningées, soit enfin des lésions vasculaires qui peuvent entraîner le ramollissement. Il admet que la vascularite est en rapport intime avec la méningite, et suppose même que les altérations des vaisseaux témoignent de l'existence antérieure d'un processus gommeux intense qui s'est résorbé à la longue ou sous l'influence d'une intervention thérapeutique.

En 1889, MM. Gilbert et Lion distinguent quatre formes anatomiques principales de syphilis médullaire, la *méningo-myélite embryonnaire diffuse*, la *méningo-myélite scléreuse diffuse*, la *méningo-myélite gommeuse* et la *méningo-myélite hyperémique et nécrobiotique*.

La *méningo-myélite embryonnaire diffuse*, dont ils rapportent un exemple, ne s'accuse à l'examen macroscopique par aucune lésion nettement appréciable. Elle correspond aux faits réunis jusqu'alors sous le nom de « paraplégies *sine materia* ». La lésion microscopique consiste en une prolifération luxuriante de jeunes cellules qui occupent principalement la pie-mère et les prolongements que celle-ci envoie dans la moelle. L'infiltration embryonnaire s'agglomère surtout autour des vaisseaux, dont elle pénètre et dissocie les tuniques. Il en résulte un épaississement des parois vasculaires au détriment de la lumière, qui est parfois complètement oblitérée.

La *méningo-myélite diffuse scléreuse*, accompagnée ou non de foyers de ramollissement, succède à la forme précédente. L'infiltration embryonnaire subit l'évolution scléreuse et les méninges apparaissent épaissies et souvent soudées entre elles. Du côté de la moelle, les éléments nerveux emprisonnés et en partie privés de sucs nutritifs s'atrophient et disparaissent peu à peu pour céder la place à du tissu scléreux, ou dégénèrent par places et subissent le ramollissement. En certains endroits la trame conjonctive et les vaisseaux très altérés et souvent obstrués arrivent à occuper tout le champ de la moelle.

La *méningo-myélite gommeuse* n'est que l'exagération du processus de prolifération embryonnaire, qui arrive à former de véritables tumeurs dans les méninges, dans la moelle ou simultanément dans les méninges et dans la moelle.

La *méningo-myélite hyperémique et nécrobiotique* est d'un ordre tout différent. Elle répond à un certain nombre de faits où se trouvent notées la congestion et la multiplication tout au moins apparente des vaisseaux de la moelle, phénomènes qui engendrent des troubles nutritifs dans les éléments de l'axe nerveux et définitivement le ramollissement de la moelle épinière.

Les deux mémoires de Siemerling, qui ont trait l'un à la syphilis congénitale (1889), l'autre à la syphilis acquise (1891), apportent un appoint considérable à l'histoire de la méningo-myélite embryonnaire diffuse. On y trouve le tableau anatomo-pathologique le plus complet de l'affection : infiltration et épaississement de la pie-mère et des prolongements qu'elle envoie à la moelle, formation au niveau de ces prolongements d'une véritable gomme microscopique pénétrant comme un coin dans la substance nerveuse qu'elle détruit, lésions vasculaires légères au niveau de l'artère spinale antérieure, au contraire très prononcées et allant jusqu'à l'oblitération au niveau de la veine, présence d'un foyer de ramollissement que l'auteur rapporte soit à la fonte d'une tumeur gommeuse, soit à la résorption d'un foyer hémorragique, soit à ces deux causes à la fois.

L'existence de la méningo-myélite embryonnaire ou gomme diffuse de la moelle est définitivement établie. Elle est admise et considérée comme la forme anatomique ordinaire de la syphilis médullaire par Oppenheim, Gajkiewicz, Charcot. Nous verrons que c'est elle qui a été retrouvée par Gasne dans la syphilis congénitale.

Intimement liées aux altérations méningées, les lésions vasculaires sont restées jusqu'ici au second plan et n'ont été rendues responsables que de quelques troubles de la nutrition de la substance nerveuse. Nous allons les voir prendre dans certains faits une importance prépondérante. Déjerine (1884), Schmaus, Rumph avaient déjà rapporté des observations où leur rôle semblait plus considérable.

Möller (1891) publie une très belle observation d'endartérite syphilitique tout à fait conforme à la description d'Heubner, sans trace de méningite et avec petits foyers de nécrose ischémique disséminés.

Sottas (1893) soutient que « dans la paraplégie syphilitique l'altération primitive est constituée par une lésion vasculaire produisant par ischémie le ramollissement de la moelle ». Il apporte à l'appui de son dire, non pas des observations d'endartérites analogues à celle de Möller, mais des faits de méningo-myélite à lésions vasculaires prédominantes où la périvascularite domine. D'après lui, au début (période d'altération méningo-vasculaire), l'altération vasculaire produit l'ischémie de l'organe avec les symptômes prodromiques : lourdeur des jambes, troubles légers des sphincters, etc. Puis (période de ramollissement) survient l'oblitération vasculaire suivie du ramollissement d'un territoire plus ou moins étendu de la moelle. Une période de réaction inflammatoire succède bientôt à la précédente et une sclérose névroglique se substitue au parenchyme nerveux (période de sclérose).

MM. Gilbert et Lion se sont élevés contre cette manière trop étroite d'envisager la question. Dans une note « Sur la pluralité des lésions de la syphilis médullaire », ils ont soutenu que l'artérite et la phlébite

ne sauraient résumer en elles le processus primordial de la myélite syphilitique.

La gomme et la méningo-myélite embryonnaire diffuse sont des formes qui doivent rester distinctes de l'artérite. Les vaisseaux, à la vérité, n'y sont pas sains, les cellules rondes s'accumulent principalement autour d'eux, pénètrent et dissocient leurs tuniques, diminuent et obstruent quelquefois complètement leur calibre ; mais la même infiltration s'étend à la pie-mère et à ses prolongements intramédullaires : il existe une véritable production néoplasique qui envahit vaisseaux et méninges et, s'il y a une corrélation entre l'altération méningée et l'altération vasculaire, il ne saurait être question de subordonner l'une à l'autre.

Le ramollissement et la sclérose sont à coup sûr le plus souvent des lésions secondaires, la première succédant à l'oblitération des vaisseaux et à leur étouffement par l'infiltration embryonnaire diffuse ou nodulaire, la seconde représentant le terme ultime du processus de ramollissement ou l'aboutissant de l'infiltration embryonnaire et de la gomme. Mais le ramollissement ne peut-il suivre immédiatement l'ectasie capillaire et l'hyperémie qui se montre souvent comme la conséquence initiale de l'infection syphilitique ? La sclérose enfin ne peut-elle se développer sous la même influence à titre de processus primitif ?

M. Lamy, dans sa thèse (1893), confirme en grande partie cette manière d'envisager la question. Sa première observation, qui « réalise sous la forme la plus commune le type anatomique de la maladie », est caractérisée par l'absence presque complète de lésions macroscopiques et par les lésions microscopiques suivantes : lepto-myélite et arachnite spinales étendues à toute la hauteur de la moelle avec participation des veines méningées et intégrité des artères ; altérations secondaires dans la moelle, en partie par propagation des lésions méningées, en partie consécutivement à la gêne de la circulation. Il rapproche ce fait de ceux de Greiff, de Siemerling et de MM. Gilbert et Lion.

La seconde observation nous montre des lésions anciennes de sclérose diffuse dont la description « justifie la dénomination de *méningo-myélite scléreuse* » que MM. Gilbert et Lion ont appliquée à des cas analogues, et dont l'origine est une méningo-myélite embryonnaire dont l'infiltration spécifique a fait place à l'hyperplasie réactionnelle du tissu interstitiel.

Enfin, en dernier lieu, M. Lamy nous donne un bel exemple de pachyméningite spinale avec envahissement de la moelle.

Pour ce qui concerne les lésions vasculaires, M. Lamy admet que les lésions des veines spinales se montrent les premières et restent généralement dans la suite plus intenses que celles des artères. Toutefois, les lésions méningées semblent parfois le céder en importance

aux altérations vasculaires qui les accompagnent, mais l'observation attentive montre qu'il n'est généralement pas possible de décrire séparément l'artérite et la méningite de la moelle, comme on distingue la méningite et l'artérite syphilitiques du cerveau. Les deux ordres de lésions prennent toujours leur part respective au processus, bien qu'elles semblent parfois évoluer d'une façon presque indépendante.

M. Sottas reproduit dans sa thèse en 1894 les idées déjà émises par lui en 1893, mais manifestement atténuées. Il fait une part « à certaines lésions médullaires et surtout radiculaires qui résultent de l'envahissement du tissu nerveux par une infiltration s'étendant excentriquement d'un point des méninges ou d'une gaine périvasculaire. Ce processus peut dans certains cas prendre une importance considérable ». Quoi qu'il en soit, ce travail est une œuvre considérable, remplie de matériaux de premier ordre et qui met particulièrement en évidence les faits de méningo-myélite à lésions vasculaires prédominantes.

Un mémoire de Goldflam (1893) contient trois autopsies où les lésions vasculaires, soit sous forme de périvascularite accompagnant la méningite, soit sous forme d'endartérite, ont paru prédominantes.

Dès 1886, Strumpell avait fait pressentir que la syphilis était capable de produire des dégénérescences systématiques de la moelle et que, en dehors des cordons postérieurs (tabes dorsalis), elle pouvait frapper les faisceaux pyramidaux, soit isolément, soit en même temps que d'autres systèmes. Trachtenberg, en 1894, a le premier soutenu que la paraplégie spinale syphilitique d'Erb était une sclérose systématique post-syphilitique toxique analogue à celle qui se développe dans l'ergotisme, la pellagre et le lathyrisme. Muchin a défendu la même opinion. Mais c'est surtout Nonne (1) qui s'est efforcé d'établir sur des bases solides l'existence de la sclérose syphilitique, dans un mémoire que nous résumerons dans la suite.

Enfin, dans un travail tout récent, MM. A. Thomas et G. Hauser (2) ont soutenu que, à côté des altérations secondaires dues aux troubles de la circulation et à l'inflammation méningée, il y avait lieu, lors de méningo-myélite syphilitique, de faire une place à l'irritation primitive des éléments nerveux.

Pendant que se poursuivaient ces importantes recherches anatomo-pathologiques, l'étude clinique de la syphilis médullaire faisait également des progrès considérables. En 1889, MM. Gilbert et Lion attirent l'attention sur les faits de syphilis médullaire précoce, en

(1) Nonne, Ueber zwei klinisch u. anatomisch Untersuchte von syphyliticher Spinalparalysie (*Arch. für Psychiatrie u. Nervenkrankheiten*, Bd. XXIX, S. 695. Berlin 1897).

(2) A. Thomas et G. Hauser, Contribution à l'étude anatomo-pathologique de la myélite syphilitique (*Revue Neurol.*, 15 juillet 1901).

montrent la fréquence relative, l'apparition dans les syphilis souvent graves et insuffisamment traitées, la prédilection pour le sexe masculin, le développement sans cause occasionnelle appréciable ; enfin, ils en donnent un tableau symptomatique général.

En 1891, M. Pierre Boulloche publiait une statistique de soixante et onze cas inédits, dus pour la plupart à M. le professeur Fournier, et en tirait un certain nombre de considérations étiologiques intéressantes.

Erb (1892), sous le nom de *paraplégie spinale syphilitique*, décrit l'une des formes chroniques de la maladie. Charcot (1893), d'une manière plus générale, englobe tous les faits de paraplégie syphilitique dans la désignation de *myélite transverse syphilitique*.

Des descriptions d'ensemble de l'affection sont données par Gajkievicz, M. Lamy (1) qui insiste plus spécialement sur la période prémonitoire, M. Sottas, M. Brissaud, et certaines formes particulières sont étudiées dans des mémoires souvent remarquables, dont on trouvera l'indication à la *Symptomatologie*.

ÉTIOLOGIE. — Il est très difficile de se faire une idée exacte de la *fréquence* de la syphilis médullaire.

D'après la majorité des auteurs, elle serait relativement rare. M. Fournier, sur 1085 cas de syphilis nerveuse, ne compte que 77 cas de syphilis médullaire à côté de 416 de syphilis cérébro-spinale. Erb, en dix ans, n'a observé que 30 à 35 cas de paraplégie spinale syphilitique contre 400 de tabes.

Tout en repoussant comme exagérée l'opinion de Muchin, qui prétend avoir observé 28 exemples de paraplégie contre 26 de tabes, et qui va jusqu'à conclure que celle-là est au moins aussi fréquente, sinon plus, que celui-ci, M. Marie pense que la myélite spécifique se rencontre assez souvent. Il a tendance à lui assigner une fréquence plus grande que celle qui semble résulter des chiffres donnés par Erb, et quand il se trouve en présence d'un malade âgé de plus de vingt-cinq ans, présentant tous les symptômes de la paralysie spasmodique, c'est à elle qu'il pense tout d'abord.

L'*époque d'apparition* de la maladie semble plus facile à préciser. Si nous réunissons dans une statistique d'ensemble les faits rapportés par Boulloche (71 cas), Goldflam (13 cas), Lamy (12 cas), Sottas (23 cas), Orlowski (65 cas) (2), nous voyons que, sur un total de 184 cas, les premiers symptômes de la myélite syphilitique se sont montrés : 33 fois dans la première année ; — 40 fois dans la deuxième ; — 30 fois dans la troisième ; — 54 fois de la quatrième à la huitième année ; — 15 fois de la huitième à la douzième ; — et 12 fois de la douzième à la vingt-sixième.

(1) Lamy, *in* Th. 1893, et La syphilis des centres nerveux (collection Léauté).

(2) Orlowski, Contribution à l'étude de la syphilis spinale. (*Wratch*, 1896, p. 63, 98 et 123, et *Ann. de dermatol. et de syphil.*, 1896, p. 139).

De cette statistique, il résulte que la syphilis médullaire se développe 39,5 fois sur 100 dans les deux premières années de l'infection, 55 fois sur 100 dans les trois premières et 85 fois sur 100 dans les huit premières.

Boulloche avait déjà estimé que l'affection apparaissait 62 fois sur 100 dans les quatre premières années qui suivent le chancre, et Kuh 69 fois sur 100 dans les six premières.

Elle débute le plus souvent dans la première, la deuxième ou la troisième année, avec une fréquence un peu plus grande dans la deuxième. Passé la huitième ou dixième année, elle devient une complication rare.

Les cas qui éclatent dans la première et la deuxième année constituent ceux que nous avons proposé de ranger sous la dénomination de *syphilis médullaire précoce* et dont nous avions pu rassembler 56 exemples en 1889.

Depuis cette époque, ils se sont multipliés et nous les avons réunis dans une statistique qui en comprend plus de 160. Ainsi la syphilis médullaire précoce semble avoir une fréquence relativement considérable ; nous avons vu plus haut qu'elle représentait 39,5 p. 100 des faits.

Dans notre première étude, nous avions conclu de l'examen de 47 cas, dans lesquels la date d'apparition du chancre était signalée d'une façon suffisamment précise, que la syphilis médullaire précoce atteignait son maximum de fréquence pendant le deuxième semestre de l'année même où le sujet avait contracté la syphilis.

Notre nouvelle statistique, beaucoup plus étendue, nous amène à modifier légèrement cette appréciation. Sur 103 cas, les accidents médullaires ont apparu 21 fois de trois à six mois, 36 fois de sept à douze mois et 38 de treize à vingt-quatre mois. C'est pendant le sixième mois (14 cas), et le douzième (11 cas) que s'est produite le plus souvent l'éclosion des premiers symptômes.

La *gravité de la syphilis originelle* est interprétée de façon assez différente par les divers auteurs.

Toutes les formes de la syphilis, les plus bénignes comme les plus graves, peuvent occasionner la myélite, d'après Savard, mais les phénomènes médullaires se manifestent surtout à la suite des syphilis de moyenne intensité et de celles qui ont paru au début assez sérieuses et assez tenaces.

Vinache signale aussi, quatre fois sur cinq, des accidents spécifiques assez sérieux au début. Pour Proux, la myélite se montre dans les formes graves à l'origine.

Au contraire, Broadbent émet l'opinion que les lésions spinales sont le plus souvent précédées d'accidents bénins et fugaces.

Boulloche arrive à cette conclusion qu'il en est de la moelle comme du cerveau, c'est-à-dire que les déterminations de la syphilis sur ces

organes s'observent plus souvent dans les cas d'infection légère ou de moyenne intensité.

Sottas n'a constaté que deux fois des manifestations antérieures graves.

Orlowski, sur 59 cas de sa statistique (cette statistique comprend 52 cas observés en vingt-cinq ans dans le service du professeur Kojevnikoff et 20 personnels), où l'intensité de la syphilis est notée, compte 32 p. 100 de syphilis légères, 40 p. 100 de syphilis moyennes, 28 p. 100 de syphilis graves.

En 1889, nous disions à propos de la syphilis médullaire précoce : « Dans les 42 observations dans lesquelles les accidents spécifiques sont signalés, 27 fois on a observé des accidents secondaires et 16 fois des accidents intermédiaires et tertiaires. Ces 16 faits, caractérisés par l'apparition de phénomènes ordinairement tardifs, présentaient une gravité exceptionnelle. Des 27 autres, 8 étaient également graves, à en juger soit par la nature et la confluence de l'éruption, soit par la persistance des accidents à la suite du traitement. Par conséquent, sur 42 observations où l'histoire de la maladie et les accidents qui ont précédé la localisation médullaire sont suffisamment connus, nous comptons 24 syphilis graves. Il n'en est pas de la syphilis médullaire comme de la syphilis cérébrale, « à laquelle les syphilis ordinairement moyennes ou légères paraissent fournir le plus fort contingent » (Fournier). Cette opinion a été complètement confirmée par l'étude des observations de syphilis médullaire précoce publiées depuis. Si, aux 42 observations de notre premier mémoire, nous ajoutons 42 nouveaux faits utilisables au point de vue qui nous occupe, nous voyons que 42 fois, c'est-à-dire dans la moitié des cas, on trouve signalés des accidents tertiaires ou secondaires sérieux par leur nature, leur durée et leur répétition. Si la syphilis médullaire, en général, ne paraît pas d'une façon absolument certaine l'apanage des syphilis graves, il n'en est pas de même dans un bon nombre de cas pour la syphilis médullaire précoce.

L'*influence du traitement* suivi *avant* l'éclosion des phénomènes médullaires n'est certainement pas insignifiante. Valdemar Steenberg avait déjà signalé que 25 fois sur 29 ses malades n'avaient pas été traités ou l'avaient été incomplètement. A propos des formes précoces, nous constations que sur 56 cas, 15 fois seulement le traitement avait été poursuivi d'une manière méthodique et répétée ou même sans discontinuité depuis l'apparition du chancre jusqu'au développement des troubles nerveux. Dans les autres cas, ou bien le traitement avait été nul (6 fois), ou bien il avait été presque absolument négligé (8 fois) ou continué seulement pendant quelques mois (17 fois). D'après notre nouvelle statistique, l'absence ou la défectuosité du traitement n'aurait peut-être pas toute l'importance qui

semblait résulter de ces premières données; nous trouvons en effet 26 cas non traités ou insuffisamment traités, outre 32 où la cure spécifique a été sérieusement ou même très sérieusement faite.

Boulloche relève 10 traitements nuls, 24 traitements incomplets, 18 traitements sérieux. Il en résulte pour lui que les accidents médullaires éclatent deux fois moins souvent chez les syphilitiques qui se sont bien soignés que chez ceux qui n'ont pas pris de mercure ou qui en ont pris d'une façon insuffisante. Il fait remarquer que le traitement rigoureux, institué dès le début, ne met pas le malade à l'abri des manifestations précoces, puisque parmi les 18 syphilitiques bien soignés, il y en a 10 chez lesquels la paraplégie est apparue dès les premières années de l'infection.

La plupart des malades de M. Sottas ne s'étaient pas soignés ou ne l'avaient fait qu'incomplètement.

Orlowski note dans la moitié des cas un traitement insuffisant et dans l'autre moitié un traitement régulièrement suivi.

A côté du principe infectieux agissant comme cause déterminante, quelques autres causes prédisposantes ou adjuvantes semblent exercer une influence plus ou moins marquée sur la maladie.

Le *sexe* en particulier paraît avoir une grande importance. Dans notre statistique complétée, nous comptons 11 femmes contre 104 hommes. Boulloche, sur 68 cas où le sexe est connu, note seulement 5 femmes, Orlowski 5 femmes sur 72 malades. Autrement dit, la femme n'est atteinte que dans la proportion de 7 à 9 p. 100.

L'*âge* joue un rôle moins marqué. Orlowski a observé 21 cas de vingt à trente ans, 31 de trente à quarante ans, 11 de quarante à cinquante ans, 5 de cinquante à soixante ans, chiffres qui correspondent assez exactement à ceux que donne Kuh. La syphilis médullaire est donc surtout fréquente de vingt à quarante ans, avec une légère prédominance de trente à quarante.

A ne considérer que les cas précoces, la fréquence serait au contraire un peu plus grande de vingt à trente ans que de trente à quarante (notre statistique complétée donne : 43 cas de vingt à trente ans, 30 de trente à quarante ans, 11 de quarante à cinquante ans, 10 de cinquante à cinquante-huit ans). Passé quarante ans, le nombre des cas baisse brusquement, ce qui tient vraisemblablement à la rareté de la syphilis dans un âge avancé.

L'*état de prédisposition du système nerveux* par hérédité ou antécédents personnels n'est pas sans jouer un rôle dans la localisation des lésions syphilitiques sur le système nerveux, d'après M. Lamy. On voit parfois l'affection se développer chez des névropathes à la suite de chocs moraux et pendant des périodes de neurasthénie profonde.

Pour M. Sottas, l'hérédité névropathique ne semble pas avoir une influence sensible. Orlowski signale l'hérédité névropathique chez quatorze de ses malades; neuf étaient des névropathes.

Dans le plus grand nombre des faits de syphilis médullaire, on ne signale pas de cause occasionnelle.

Neuf fois seulement, sur les 52 observations qui constituent la base de notre mémoire de 1889, on avait pu rattacher l'apparition des accidents à une cause incriminée par le malade.

Orlowski, sur 72 cas, signale 14 fois le refroidissement, 13 fois les excès vénériens, 8 fois le surmenage, 5 fois le traumatisme.

L'*influence du froid* a été également signalée par divers auteurs. Kuh remarque que la plupart des cas qu'il a observés ont débuté au cours de la saison froide et que, parmi ceux qui se sont produits en été, beaucoup ont été précédés d'un refroidissement. Il attribue une influence particulière à la fatigue suivie de refroidissement.

Les *excès vénériens* ont aussi paru avoir une influence marquée dans certains cas. Ladreit de la Charrière accuse le coït debout. Savard suppose que la localisation si fréquente de la maladie dans la colonne lombaire tient à la présence du centre génito-spinal dans cette région. Kuh n'a noté les excès de coït que 4 fois sur 56.

Le *surmenage* (exercices fatigants, marches forcées, la station debout prolongée), invoqué par quelques-uns, est nié par Kuh.

Le *traumatisme* est rarement signalé.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — L'anatomie pathologique de la syphilis médullaire est complexe. Vouloir reconnaître dans les lésions observées un processus unique, ayant toujours le même point de départ et la même évolution, serait, croyons-nous, se mettre en désaccord avec les faits.

C'est surtout pendant les premières phases de leur évolution que ces lésions offrent le plus de dissemblance et permettent de faire une distinction entre les différents types anatomiques.

Plus tard, soit directement, soit après une phase de ramollissement, elles aboutissent à la sclérose, terme ultime commun, mais dont il ne faut pas méconnaître la multiplicité des origines.

Ajoutons à cela que le ramollissement et la sclérose elle-même n'apparaissent pas dans tous les cas comme des altérations secondaires et qu'ils peuvent probablement se montrer d'emblée, être créés primitivement par la syphilis.

Nous aurons donc à envisager d'abord les lésions récentes, ou initiales, processus aigus ou subaigus, dont nous saisirons tous les caractères dans les cas de mort rapide.

En tête de ces lésions se place la gomme qui, pour n'être pas la plus fréquente, n'en reste pas moins la plus spécifique d'entre elles.

La méningo-myélite représente, au contraire, la manifestation la plus habituelle de la syphilis sur la moelle épinière. Elle se montre sous deux aspects assez distincts, malgré leurs traits communs, pour

mériter d'être séparés : la méningo-myélite embryonnaire diffuse et la méningo-myélite à lésions vasculaires prédominantes.

La dernière de ces variétés comprenant tous les faits de périartérite, il ne restera plus, pour constituer l'artérite syphilitique proprement dite, que quelques cas d'endartérite remarquables par l'absence de méningite, le nombre relativement restreint des vaisseaux malades, la distribution segmentaire ou nodulaire des lésions et le peu d'étendue des foyers de ramollissement secondaire.

Nous aurons, pour en finir avec les processus récents, aigus ou subaigus, à étudier le ramollissement envisagé non seulement comme lésion secondaire, comme conséquence immédiate des altérations précédentes, mais encore comme lésion primitive engendrée directement par des troubles vasculaires purement dynamiques.

Quand, après une évolution de plusieurs années, elles passent à l'état chronique, ces lésions convergent toutes, nous l'avons dit, vers la sclérose. Nous étudierons celle-ci avec les différentes distributions qu'elle affecte suivant ses origines. Nous examinerons ensuite si elle peut se présenter à titre de lésion syphilitique primitive.

En décrivant ces diverses variétés, nous montrerons qu'elles peuvent se combiner entre elles et constituer des formes mixtes. Ainsi est-il donné de rencontrer sur le même organe la gomme et la méningite, la gomme ou l'infiltration gommeuse et le ramollissement par vascularite, la périartérite et l'endartérite, ou des lésions d'âges différents, la sclérose et la gomme, la sclérose et le ramollissement.

Gommes des méninges et de la moelle. — Nous n'aurons en vue ici que les productions macroscopiques, véritables tumeurs gommeuses, les productions microscopiques constituant une des variétés de la méningo-myélite.

Les tumeurs gommeuses peuvent se développer dans les méninges, dans la moelle, ou, simultanément, dans les méninges et dans la moelle.

Les *gommes méningées* sont solitaires ou multiples.

Solitaires, elles se présentent sous l'aspect de tumeurs parfois volumineuses, développées dans la dure-mère ou la comprenant dans leur formation; elles englobent les racines nerveuses, remplissent le canal rachidien et compriment la moelle (cas de Westphal, de Rosenthal). Dans une observation de Zambaco, la masse gommeuse entourait complètement et comprimait la moitié inférieure de la région dorsale et toute la région lombaire.

C'est dans ces formations étendues aux trois méninges et formant parfois une enveloppe complète à l'axe nerveux qu'il faut voir le point de départ des pachyméningites que nous étudierons à propos de la sclérose.

Multiples, les gommes méningées sont semées sur les enveloppes sous forme de tumeurs de la dimension d'un grain de mil à celle d'un

pois ou d'une noisette (Moxon, Le Petit). Dans certains cas, elles constituent une véritable éruption de nodules miliaires, et il est très difficile de décider si on a affaire à des gommes ou à des granulations tuberculeuses (Baumgarten, F. Pick).

La *gomme médullaire* atteint le volume d'un haricot (Mac Dowell) ou d'une noisette (E. Wagner). Elle présente un aspect jaunâtre ou blanc bleuâtre, avec un centre jaunâtre; elle est riche en suc ou offre une consistance fibro-cartilagineuse. Autour d'elle la moelle paraît intacte ou légèrement ramollie et congestionnée.

La *gomme méningo-médullaire* a été rencontrée par Wilks, W. Osler, Hanot et H. Meunier. Nous en avons observé un cas intéressant, dont voici la description résumée (1) :

A l'examen macroscopique, il existait dans la région dorsale de la moelle un dépôt jaunâtre faisant saillie à la surface du cordon antérieur gauche et englobant deux racines antérieures superposées. Ce dépôt était consistant et ne donnait aucun suc sur la coupe; il apparaissait comme une tumeur jaunâtre, caséeuse, qui débordait l'organe en avant et pénétrait le cordon antérieur en arrière jusqu'au voisinage de la corne antérieure. Dans les préparations histologiques, on avait l'image d'une masse gommeuse presque entièrement nécrosée qui se confondait avec la moelle, envahissant tout le cordon antérieur. Quelques traînées fibreuses emprisonnées dans le tissu malade représentaient les vestiges de la pie-mère. Le sillon médian antérieur, étroit, en partie symphysé, en partie comblé par des cellules rondes, servait en dedans de limite à la néoformation. En avant de ce sillon, l'artère et la veine spinales antérieures étaient noyées dans un prolongement de l'infiltration gommeuse; ces vaisseaux présentaient des altérations de leurs trois tuniques et étaient complètement oblitérés. En arrière, la masse gommeuse poussait des prolongements dans la corne antérieure, qui était méconnaissable et ne se trouvait plus représentée que par un tissu infiltré, sillonné de nombreux capillaires dilatés et gorgés de sang, et par des noyaux volumineux, entourés d'un mince corps protoplasmique sans prolongements, vestiges des cellules nerveuses.

Il est impossible de ne pas rapprocher de cette observation un fait de sclérose limitée des méninges et de la moelle, dû à Charcot et Gombault, et que nous utiliserons pour la description de la sclérose syphilitique. Il semble que la forme et la distribution des lésions soient calquées les unes sur les autres dans les deux cas, et il n'est pas douteux qu'on ait sous les yeux, dans le second, la cicatrice d'une formation semblable à celle qui se trouve encore à l'état de gomme dans le premier.

On rencontre, du reste, des formes mixtes dans lesquelles la

(1) G. Lion, Artérite syphilitique et thrombose des deux vertébrales. Gomme méningo-médullaire (*Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1899, p. 33).

gomme et la sclérose évoluent côte à côte. Une observation de Jurgens est particulièrement remarquable à ce point de vue : on y trouve réunies les gommes macroscopiques et microscopiques, l'infiltration embryonnaire diffuse et la sclérose. De petites tumeurs dures, grisâtres, grosses comme des têtes d'épingle ou comme des pois, sont disséminées sans ordre sur l'arachnoïde, le long des ligaments dentelés, au pourtour des racines postérieures jusqu'à leur sortie de la dure-mère. Les méninges sont adhérentes entre elles et présentent des taches diffuses qui correspondent à de l'épaississement. Au microscope, on trouve une infiltration de cellules embryonnaires au niveau de la pie-mère et de l'arachnoïde, et, par places, une hyperplasie fibreuse avec épaississement de ces membranes. La substance blanche de la moelle présente les lésions caractéristiques de la myélite interstitielle fibreuse et gommeuse ; çà et là on y aperçoit de petites gommes microscopiques qui détruisent les tubes nerveux ou les repoussent, ainsi que les vaisseaux, jusqu'à la substance grise de la moelle.

Méningo-myélite syphilitique. — La méningo-myélite syphilitique affecte deux formes différentes, suivant que la méningite prédomine et commande le processus anatomique ou que les lésions vasculaires prennent le pas sur la méningite et déterminent des destructions souvent considérables de l'axe nerveux.

La première de ces formes, la méningo-myélite embryonnaire diffuse (gomme en nappe, infiltration gommeuse), se rapproche de la gomme. C'est une lésion microscopique, mais essentiellement caractérisée par ce fait que la néoformation qui envahit la pie-mère et ses prolongements est assez considérable pour pouvoir occasionner à elle seule, en dehors de tout ramollissement d'ordre vasculaire, l'apparition de désordres mortels. La seconde forme, la méningo-myélite à lésions vasculaires prédominantes (méningo-vascularite), se distingue par la distribution de l'infiltration méningée, qui, cantonnée surtout autour des vaisseaux, ne prend en aucun point les proportions d'une masse néoplasique et n'amène des troubles sérieux qu'en produisant la périvascularite et la thrombose artérielle. A ce titre elle se rapproche de l'artérite. Mais l'infiltration de la méninge, si discrète qu'elle soit, la présence d'un exsudat sous-pie-mérien et surtout l'extension de la lésion à l'ensemble des vaisseaux de la pie-mère, en font une maladie de la membrane nourricière de la moelle tout entière. Il en est de la méningite syphilitique comme de la méningite tuberculeuse, qui souvent prédomine ou même s'épuise entièrement le long des vaisseaux.

Aussi bien il n'y a pas de limite nettement tranchée entre les deux variétés ; les troubles de la circulation et leurs conséquences peuvent se rencontrer dans la méningo-myélite embryonnaire diffuse, et il existe des cas intermédiaires dans lesquels le degré de l'infiltration

est tel qu'on ne saurait les classer d'une façon absolue dans l'une ou l'autre d'entre elles.

Méningo-myélite embryonnaire diffuse (*gomme en nappe*, *infiltration gommeuse*). — Lésion primitive et jeune, cette forme ne s'observe que dans les cas qui entraînent rapidement la mort. On compte de quelques jours à un et cinq mois entre le début des troubles moteurs et la terminaison fatale dans les observations qui vont nous servir à en tracer la description (cas de Greiff, de Gilbert et Lion, de Siemerling, de Lamy).

Caractères macroscopiques. — Le plus souvent, la méningo-myélite embryonnaire diffuse ne s'accuse par aucune lésion appréciable à l'œil nu. Les méninges paraissent absolument saines ou ne présentent que quelques traces d'exsudat blanchâtre disposé sous forme de stries et perceptible seulement à un examen minutieux. La substance médullaire ne présente rien de notable ; c'est tout au plus si on signale quelquefois un peu de congestion de la substance grise ou une diminution très légère ou même douteuse de la consistance.

Ordinairement, les lésions des enveloppes ne deviennent visibles qu'à un stade plus avancé, lorsqu'elles ont subi un commencement de transformation fibreuse, ou encore lorsqu'elles s'accompagnent de la production de foyers gommeux. On a alors affaire à une forme mixte qui sert de terme de passage entre les diverses variétés de méningo-myélites embryonnaire, scléreuse et scléro-gommeuse.

Exceptionnellement, on trouve, comme dans un cas de Siemerling, un foyer de ramollissement étendu.

Caractères microscopiques. — C'est au microscope, à un faible grossissement, que la lésion apparaît avec son aspect vraiment caractéristique. La pie-mère se montre épaissie, infiltrée de cellules rondes, vivaces, vivement colorées par les réactifs, qui se pressent en amas compacts les unes contre les autres et remplissent les mailles du réseau fibreux constitutif de la méninge.

Cette infiltration peut rester limitée à une portion de l'axe spinal ; le plus souvent elle en occupe toute la hauteur, jusqu'au bulbe. Elle lui forme un manchon complet, mais dont l'épaisseur varie considérablement d'une région à l'autre et même suivant les différents points de la circonférence de l'organe. Ainsi peut-elle être considérablement plus développée au niveau de certains cordons et cela d'une façon éminemment variable avec les cas. Quand cette disposition irrégulière s'exagère, on voit se former de véritables gommes microscopiques ou miliaires.

Au milieu de l'infiltration néoplasique, les vaisseaux apparaissent altérés. Si l'on considère les vaisseaux de gros et de moyen calibre, on est frappé, dans le plus grand nombre des cas, par le contraste qui existe entre la lésion très accentuée de toutes les veines et l'intégrité des artères principales (Siemerling, Lamy). Tandis que celles-ci sont

saines ou ne présentent qu'un très léger degré de périartérite et plus rarement d'endartérite, celles-là sont envahies par la prolifération embryonnaire qui s'étend à toutes les tuniques et donne à la paroi une épaisseur cinq et six fois plus considérable qu'à l'état normal. Il en résulte nécessairement une réduction de la lumière vasculaire, mais cette dernière est plutôt la conséquence d'une endophlébite qui existe sur la plupart des veines et en entraîne souvent l'oblitération complète.

Quant aux vaisseaux de petit calibre auxquels la pie-mère sert plus spécialement de soutènement, c'est autour d'eux que s'agglomèrent principalement les cellules rondes. Ils forment comme autant de centres de prolifération d'où l'infiltration diffuse dans la pie-mère. Les tuniques dissociées par les éléments embryonnaires sont considérablement augmentées d'épaisseur. Les lumières sont ordinairement étroites par rapport aux dimensions des parois, quelques-unes même sont complètement oblitérées (Gilbert et Lion). Rarement on trouve quelques amas périvasculaires plus nettement limités, possédant même une cellule géante typique et offrant l'aspect d'une granulation spécifique (Lamy).

De la pie-mère spinale l'infiltration spécifique se propage aux nombreux prolongements qui partent de la face interne de la méninge pour pénétrer dans la moelle, ainsi qu'à ceux qu'elle fournit aux nerfs rachidiens et qui en constituent le névrilème.

Le double prolongement qui occupe le sillon médian antérieur est ordinairement très altéré et contient d'innombrables cellules rondes.

L'unique prolongement du sillon médian postérieur est moins lésé.

Quant aux prolongements de moindre importance qui, partis de la face profonde de la pie-mère, pénètrent dans la moelle pour en former le squelette conjonctif, ils se montrent presque tous plus ou moins modifiés. Tantôt les parois des vaisseaux qu'ils contiennent sont seules infiltrées de cellules rondes; tantôt, en même temps que les parois vasculaires, le tissu conjonctif qui les constitue est envahi par les mêmes éléments. Ces lésions sont à leur maximum à la périphérie de la moelle, au niveau de l'attache à la pie-mère des prolongements internes. Elles vont en diminuant à partir de ce point vers la substance grise, au sein de laquelle l'infiltration des parois vasculaires par les cellules rondes est à son minimum (Gilbert et Lion). Dans quelques cas, l'infiltration diffuse de ces prolongements dans les interstices des tubes nerveux de la substance blanche et forme à la périphérie de l'organe, où elle est plus marquée, une zone marginale. D'autres fois, elle se condense en un point de la périphérie de la moelle, et, suivant les mêmes prolongements, elle pénètre comme un coin à des profondeurs variables. Elle forme ainsi un véritable épaississement gommeux dont le centre peut même être en état de nécrobiose. Dans une observation de Siemerling, il existait au niveau du

cordon antérieur gauche un amas de cellules rondes qui de là pénétrait comme une cheville dans la substance blanche et empiétait sur la corne, dont toutes les cellules étaient détruites.

En dehors des points d'attache des prolongements internes, la face interne de la pie-mère est, dans certains cas, séparée de la moelle par un exsudat granuleux contenant un nombre plus ou moins grand de cellules rondes; cet exsudat peut prendre sur quelques points l'aspect fibrillaire de la fibrine réticulée (Gilbert et Lion).

Du côté des racines antérieures et postérieures, l'infiltration embryonnaire envahit d'abord le périnèvre, qui apparaît épaissi. A un degré plus prononcé, l'endonèvre est intéressé. Les cellules rondes, comme dans la pie-mère, s'amassent d'abord autour des vaisseaux. L'intensité de la prolifération est très variable ; en certains points il existe de véritables nodules gommeux en voie de nécrobiose. Dans les faisceaux où le périnèvre est seul atteint, les tubes nerveux sont sains. Dans ceux où les productions morbides sont plus profondes et plus étendues, ils ont plus ou moins souffert. En certains points ils ont complètement disparu, en d'autres ils se trouvent disséminés en plein tissu infiltré ou nécrosé. Ces altérations des racines s'accompagnent de dégénérescence secondaire des cordons postérieurs (Greiff, Siemerling).

La substance médullaire peut présenter des altérations de nature et d'intensité variables.

Dans un grand nombre de cas on ne trouve rien d'appréciable en dehors des prolongements de l'infiltration méningée. Entre ces prolongements, la substance nerveuse est intacte, ou, quand à leur niveau se forment des productions assez considérables, les fibres nerveuses sont refoulées, comprimées et détruites mécaniquement. La lésion ainsi produite est surtout prononcée à la périphérie, mais elle s'enfonce comme un coin plus ou moins profondément et peut atteindre, comme nous l'avons vu, la substance grise. Plus rarement, on découvre, en plein faisceau blanc, de petits nodules embryonnaires indépendants de la production morbide qui intéresse la pie-mère et séparés d'elle par une bande de tissu sain (Gilbert et Lion, Siemerling).

En dehors de ces lésions, qui sont de même nature que l'affection méningée et ont, pour la plupart, des rapports de continuité avec elle, on peut rencontrer des altérations qui en diffèrent complètement et en semblent au premier abord absolument indépendantes. Ce sont de petits foyers de dégénérescence, des exsudats colloïdes et homogènes, ou même des foyers étendus de ramollissement.

Les petits foyers de dégénérescence rencontrés par M. Lamy sont en tout semblables à ceux qui ont été décrits par M. Hayem dans deux cas de myélite aiguë centrale et diffuse, dont l'un au moins était probablement d'essence syphilitique. Ils se présentent sous l'aspect

de petits territoires microscopiques, circonscrits, situés dans les faisceaux blancs, les uns superficiellement au voisinage de la méninge, les autres, en plus grand nombre, dans la profondeur et jusqu'au contact de la substance grise. Ils sont de forme ovalaire, à grand diamètre dirigé dans le sens des septa partis de la pie-mère. Ils sont constitués par des groupes de vingt, trente, quarante tubes nerveux en voie de destruction, et dont quelques-uns même ont complètement disparu, laissant comme vestiges de simples trous à l'emporte-pièce. Tous ces foyers sont indépendants les uns des autres, comme il est facile de s'en rendre compte sur les coupes en série. Véritables foyers de myélite pour les uns (Hayem, Lamy), ils sont pour d'autres la conséquence de la vascularite et représentent le premier degré du ramollissement ischémique.

Les ramollisements étendus sont rares dans la forme actuelle. Siemerling signale dans un fait la destruction totale d'une moitié de la moelle. Il admet que la production de cette lésion est due soit à la fonte d'un tissu gommeux, soit à la résorption d'un foyer hémorragique, ou même à ces deux causes à la fois. Il est encore possible qu'il ne s'agisse là que d'un ramollissement d'ordre vasculaire, les deux variétés de méningo-myélite se trouvant ainsi réunies sur la même moelle. Cette interprétation est d'autant plus probable que, dans l'observation en question, l'épaississement fibreux des méninges indique que l'affection a atteint un stade assez avancé.

Les exsudats colloïdes ou homogènes ont été décrits par M. Hayem, Greiff et M. Lamy. Ils remplissent la gaine des vaisseaux ou forment des plaques à contours irréguliers en pleine substance nerveuse. Ils siègent surtout dans la substance blanche, mais se rencontrent également dans la substance grise et s'accompagnent alors de lésions graves des cellules nerveuses (Lamy). Ils sont dus à la gêne de la circulation, et très certainement à la stase résultant de l'oblitération des veines du système spinal antérieur dont les artères restent perméables (Greiff, Lamy).

Méningo-myélite à lésions vasculaires prédominantes (*méningo-vascularite de Déjerine et Sottas, périartérite et périphlébite syphilitiques*). — *A l'examen macroscopique*, l'affection s'accuse ici par l'existence sur l'axe nerveux d'un ou de plusieurs foyers de ramollissement. Ceux-ci siègent le plus souvent au niveau des régions dorsale, lombaire ou dorso-lombaire. Tantôt ils occupent une plus ou moins grande étendue de la surface de section de la moelle, tantôt ils offrent l'aspect d'îlots limités semés dans les substances blanche et grise.

Quand ils sont étendus, on n'en trouve guère plus de deux occupant des régions différentes. A leur niveau, la pie-mère est congestionnée, la substance nerveuse déformée, aplatie, ou, au contraire, comme gonflée. Sur les coupes transversales, l'aire ramollie offre un

siège et une forme variables. Elle peut siéger à la périphérie, laissant entre elle et la substance grise une zone de substance blanche intacte (forme marginale); d'autres fois elle occupe simultanément les deux substances, qui se confondent complètement entre elles.

Les foyers limités sont, au contraire, plus ou moins nombreux. Ils sont souvent assez peu étendus pour n'être reconnaissables à l'œil nu qu'après l'action du liquide de Müller ou du bichromate. Ils coexistent parfois avec un foyer plus étendu qui détruit presque complètement l'organe sur un point de son parcours.

A l'examen microscopique, la pie-mère, à distance des vaisseaux, n'offre qu'un épaississement très modéré. L'infiltration embryonnaire y est discrète et ne donne en aucun cas l'impression d'un tissu de gomme diffuse. Elle peut même manquer presque complètement (obs. I de Sottas). On rencontre, parfois (même obs. de Sottas), dans l'interstice des fibres qui constituent la pie-mère et dans l'espace sous-pie-mérien, un exsudat analogue à celui que nous avons décrit dans la variété précédente. Rarement la méninge adhère à l'organe. La prolifération embryonnaire ne se propage ordinairement pas le long des prolongements qu'elle envoie dans la moelle, et qui n'offrent d'altération que là où ils montrent la coupe d'un capillaire.

Dans le voisinage des vaisseaux, l'aspect est tout différent. La pie-mère devient le siège d'un épaississement considérable en rapport avec l'infiltration des parois vasculaires et du tissu environnant.

Au niveau des vaisseaux de gros calibre, ici comme dans la forme précédente, les lésions veineuses sont prédominantes (Goldflam, Sottas). Elles consistent dans une infiltration qui débute manifestement par la couche externe, mais ne tarde pas à envahir toute la paroi. En quelques points, les éléments se tassent et forment une masse gommeuse dont le centre se nécrose. L'épaississement de la paroi est suivi de rétrécissement de la lumière de la veine, qui prend la forme d'une simple fente. Souvent l'oblitération est complète. Elle peut se faire par thrombose ou par le simple progrès de l'hypertrophie pariétale. Quelquefois, déjà à cette période, apparaissent, dans les parois transformées, de nombreuses lumières qui constituent un système de vascularisation secondaire (Goldflam).

Les gros troncs artériels sont relativement peu malades et semblent même pour quelques-uns presque normaux. Ici encore le processus débute manifestement par la tunique externe. La tunique moyenne semble opposer une barrière infranchissable à l'inflammation (Sottas). La tunique interne est un peu plus épaisse que normalement. Dans quelques cas, cette endartérite s'exagère; l'altération offre alors ordinairement la disposition segmentaire, et on trouve l'artère principale obstruée en un ou plusieurs points de son trajet.

Tous les vaisseaux de petit calibre sont atteints. Ils ont, aussi

bien dans la moelle que dans la pie-mère, des parois énormément épaissies. La prolifération embryonnaire a envahi complètement les trois tuniques, elle en voile la structure et rend impossible toute distinction entre les veinules et les artérioles. Toujours plus prononcée dans l'adventice et dans l'espace périvasculaire, elle se condense parfois pour dessiner des gommes miliaires (Goldflam, Sottas) au centre desquelles on aperçoit exceptionnellement une cellule géante (Sottas). Dans certains cas, l'endartère est plus ou moins épaissie et le vaisseau apparaît constitué par une large couche fibrillaire interne entourée d'une zone de cellules rondes (Goldflam). L'accroissement des tuniques artérielles amène inévitablement le rétrécissement progressif de la lumière centrale. Sur beaucoup de vaisseaux, l'oblitération est complète; elle est la conséquence soit de l'extension immodérée de l'infiltration, soit de la thrombose, soit de l'endartérite et de la prolifération des cellules endothéliales (Goldflam).

Dans la substance nerveuse, principalement dans la substance grise, surtout au niveau des zones de ramollissement, un certain nombre de vaisseaux apparaissent distendus et gorgés de sang. Autour d'eux existent de nombreuses suffusions sanguines, parfois assez volumineuses pour être visibles à l'œil nu. Souvent alors on trouve dans les tuniques vasculaires des amas de granulations de pigment hématique (Goldflam).

Les altérations de la substance médullaire sont diffuses ou disséminées sous forme de foyers circonscrits. Diffuses, elles sont plus ou moins étendues, se cantonnent parfois dans la région marginale ou détruisent une portion variable de l'organe. Limitées, elles se présentent comme des triangles à bases tournées vers la périphérie, des ovoïdes, ou des zones irrégulières surtout nombreuses dans la partie marginale de la substance blanche, mais pouvant également siéger profondément et s'avancer jusqu'au voisinage de la substance grise.

Le ramollissement ischémique, poussé à un degré plus ou moins avancé, est ici la lésion essentielle.

Dans la substance blanche, les cylindraxes sont gonflés, énormes; autour d'eux la myéline est réduite en fines granulations ou complètement détruite et remplacée par des corps granuleux. A un stade plus avancé, le cylindraxe disparaît à son tour et l'emplacement du tube nerveux est marqué par une perte de substance.

La névroglie tantôt est dégénérée et transformée en une substance granuleuse semée de noyaux peu colorables, tantôt a subi un épaississement marqué et a pris l'aspect d'un réseau à larges trabécules bordées de nombreux noyaux dont les mailles sont vides ou contiennent des masses granuleuses. La substance grise, dans les formes graves, diffuses, est le siège d'une désorganisation profonde. Les cellules ganglionnaires sont gonflées, arrondies, vitreuses ou granuleuses et plus ou moins réduites de volume. Les prolongements en

sont détruits en partie ou en totalité. La plupart d'entre elles n'ont plus de noyau ni de nucléole. Un grand nombre ont complètement disparu. La névroglie est désagrégée, parcourue par des vaisseaux parfois énormément dilatés, parsemée de foyers d'hémorragies capillaires ou d'exsudats interstitiels. En dehors de ces lésions de ramollissement, il existe des dégénérescences secondaires, mais, souvent, dans ces cas à évolution rapide, discrètes et limitées aux faisceaux de Goll.

Les racines nerveuses présentent des altérations de leurs enveloppes et de leurs vaisseaux analogues à celles de la moelle. Les parois des vaisseaux sont épaissies et infiltrées, et la lésion peut aller jusqu'à la formation de nodules gommeux et l'oblitération complète. Le périnèvre et l'endonèvre sont le siège d'une prolifération tantôt à peine marquée, tantôt considérable de cellules rondes. Les faisceaux nerveux peuvent être intacts ou presque totalement détruits, suivant les cas. Mais le fait remarquable, c'est que, quand ces derniers sont largement atteints, leurs altérations sont presque exclusivement en rapport avec l'infiltration des méninges et des enveloppes nerveuses, tandis que les troubles circulatoires ne paraissent jouer ici qu'un rôle effacé.

Endartérite syphilitique. — La description précédente nous montre la syphilis s'attaquant à la trame vasculaire tout entière et donnant naissance à une infiltration gommeuse qui pénètre et dissocie les différentes tuniques de dehors en dedans et finit par rétrécir et souvent par obstruer la lumière des artères et des veines. A côté de l'infiltration des parois, nous avons rencontré, dans quelques cas, un degré plus ou moins prononcé d'endartérite, mais si cette dernière était la cause réelle de l'oblitération d'un certain nombre de vaisseaux, elle ne constituait pas la lésion principale.

Il en est autrement dans quelques faits rapportés par Möller et Goldflam où les lésions apparaissent avec les caractères de l'endartérite syphilitique telle que l'a décrite Heubner.

L'observation de Möller est la plus remarquable, parce qu'elle montre le type dans toute sa pureté. Il s'agit d'un syphilitique mort dans le marasme deux mois après le début d une paraplégie bientôt suivie de décubitus acutus et d'escarres multiples.

Inappréciable à l'état frais, les lésions n'apparurent qu'après un séjour de la moelle dans le liquide de Müller, sous forme de taches ou de stries gris jaunâtre, surtout nombreuses dans les parties postérieures des cordons latéraux, au niveau de la moitié supérieure de la région dorsale. Au-dessus et au-dessous de cette région existaient les altérations caractéristiques des dégénérescences secondaires ascendantes et descendantes.

Au microscope, on constate des lésions des vaisseaux périphériques et de la substance blanche de la moelle.

L'altération des artères présente plusieurs degrés, depuis le simple épaississement jusqu'à l'oblitération complète.

A son premier degré, l'épaississement porte sur la tunique interne, qui est alors constituée par un tissu granuleux englobant des cellules dont quelques-unes sont fusiformes.

A un stade plus avancé, les cellules deviennent toutes fusiformes et se rangent concentriquement au sein d'une substance fibrillaire.

A mesure que le processus progresse, les cellules diminuent de nombre, le tissu interstitiel perd sa striation et devient uniforme. Même quand l'endartérite est très prononcée, les autres tuniques sont encore saines, la tunique élastique est conservée, la musculeuse avec ses vaisseaux est bien limitée, l'adventice est normale. Ce n'est que peu à peu, à mesure que l'oblitération vasculaire tend à se compléter, que les limites entre les différentes tuniques finissent par se perdre. La membrane élastique n'est plus plissée ou, parfois, le vaisseau malade présente deux membranes élastiques dont la plus interne, surajoutée, siège sous l'endothélium. La musculeuse devient granuleuse, les noyaux sont moins distincts. L'adventice seule est saine.

En dernier lieu, quand l'artère est complètement oblitérée, on trouve, en dedans de la tunique élastique plus ou moins désorganisée, une partie centrale sans structure, contenant des cellules clairsemées qui font parfois défaut, ou, si la tunique élastique est complètement détruite, un thrombus central, hyalin, entouré de quelques noyaux allongés, vestiges de la musculeuse disparue. En dehors, l'adventice apparaît avec son épaisseur normale ; exceptionnellement, elle est le siège d'une prolifération cellulaire discrète. Ces lésions artérielles sont segmentaires ; sur des coupes très minces, en série, on peut suivre un vaisseau et voir augmenter progressivement l'épaississement jusqu'à l'oblitération complète.

Dans les veines, c'est aussi la tunique interne qui est affectée. Entre l'endothélium et l'adventice, on trouve une couche sans structure. Dans quelques veines, cette dernière présente une striation concentrique.

Sur les coupes perpendiculaires des vaisseaux oblitérés (veines ou artères) existent quelquefois de petits vaisseaux de nouvelle formation qui siègent généralement à la place où existait antérieurement la musculeuse, ou un peu en dedans. La pie-mère est normale, les vaisseaux seuls y sont altérés.

Les lésions de la substance nerveuse consistent en une nécrose ischémique consécutive à l'obstruction vasculaire. Ici les filets nerveux sont complètement détruits, là ils offrent tous les aspects de la désorganisation : gaines de myéline variqueuses, transformées en amas fusiformes creusés de vacuoles, ou entièrement disparues ; cylindraxes dénudés, hypertrophiés, tordus, en zigzags, en tire-bouchons, ou réduits en tronçons renflés en battant de cloche.

La névroglie se développe et prend la place de la substance nerveuse dégénérée; elle forme un réseau dont les mailles sont remplies de cellules graisseuses, parfois réunies en amas volumineux.

Ramollissement syphilitique. — Le ramollissement médullaire s'est offert à nous jusqu'ici comme la complication habituelle de la méningo-myélite à lésions vasculaires prédominantes et de l'endartérite. Peut-il encore se montrer à la suite de troubles circulatoires purement dynamiques, à l'état primitif, pourrait-on dire? C'est ce que nous allons examiner maintenant. Mais, auparavant, nous croyons utile de jeter un coup d'œil d'ensemble sur le ramollissement secondaire.

Ramollissement secondaire. — Il mérite d'être envisagé séparément dans la substance blanche et dans la substance grise.

Dans la substance blanche, il affecte deux aspects différents : le ramollissement à petits foyers disséminés et le ramollissement diffus.

Le ramollissement à petits foyers disséminés est constitué par de petits champs de dégénérescence, parfois si limités qu'ils ne sont reconnaissables qu'au microscope, le plus souvent appréciables à l'œil nu sur les moelles durcies dans le liquide de Müller. Ils prédominent à la périphérie et n'entament généralement pas la substance grise. Leur mode de production n'est pas douteux. Chaque foyer représente le territoire d'une artériole oblitérée, les artères de la moelle étant terminales dans le sens de Conheim.

Le ramollissement diffus occupe plus spécialement la périphérie de l'organe, s'étendant plus ou moins vers la substance grise, mais laissant souvent entre lui et cette substance grise une bande de substance blanche normale ou peu modifiée. La nutrition des deux substances médullaires est assurée par deux systèmes circulatoires indépendants, et la zone de substance blanche qui entoure la substance grise, placée à la limite des deux systèmes, reçoit une double irrigation. Aussi peut-elle rester indemne quand la vie des parties corticales est déjà compromise. Quant à la diffusion des lésions, elle ne peut s'expliquer que par la multiplicité des artérioles oblitérées; elle résulte de la confluence d'un grand nombre de foyers semblables à ceux que l'on observe dans les cas où les lésions vasculaires sont plus discrètes.

Du côté de la substance grise, les altérations dépendent aussi très certainement des lésions vasculaires, mais suivant un mode qui mérite d'être discuté.

M. Lancereaux a cru pouvoir, chez un paraplégique qu'il a observé, rapporter l'ensemble des phénomènes cliniques et la brusquerie de leur apparition à une thrombose par artérite de l'artère spinale antérieure ou de ses branches et au ramollissement consécutif de

la substance grise des cornes antérieures. L'autopsie, pratiquée un an plus tard par M. Lamy, n'a pas confirmé entièrement cette supposition. A côté des lésions des cornes existait en effet une méningo-myélite avec transformation scléreuse étendue de la substance blanche, et les modifications de la substance grise semblaient bien plus en rapport avec les troubles circulatoires occasionnés par les altérations des veines que par celles des artères. Nulle part il n'existait de thrombose de l'artère spinale antérieure, qui était relativement peu malade en comparaison des veines, pour la plupart oblitérées.

L'artérite segmentaire de l'artère spinale antérieure ne suffit, du reste, pas à produire un ramollissement médullaire. Dans le cas de gomme médullaire que nous avons rapporté, la néoplasie envahissait en un point et obstruait complètement l'artère en question, et cependant il n'existait aucun foyer de désorganisation. Rien n'est du reste plus facile à s'expliquer, si l'on se représente que l'artère spinale est en quelque sorte constamment reconstituée par les vaisseaux de renforcement qu'elle reçoit au cou des cervicales ascendantes et des vertébrales, au dos des intercostales, aux lombes des artères lombaires.

Les expériences de Lamy ont montré que les embolies fines lancées dans l'aorte ne produisent le ramollissement rouge de la substance grise que quand elles sont faites à dose massive, autrement dit quand elles oblitèrent le plus grand nombre des collatérales de l'artère spinale antérieure. En petite quantité, elles n'amènent que des altérations cellulaires.

Du reste, comme cela ressort des descriptions précédentes, le ramollissement véritable de la substance grise est plutôt rare dans la myélite syphilitique. Ce qu'on observe, ce sont des altérations des cellules ganglionnaires, et la distension des vaisseaux avec production de suffusions sanguines et d'exsudats dans le territoire qui les avoisine. L'énorme prédominance de la phlébite sur l'artérite, constatée par tous les auteurs, laisse à supposer que de telles altérations sont moins sous la dépendance de l'ischémie que de la stase et de l'œdème occasionnés par l'obstacle à la circulation en retour.

Ramollissement primitif (*myélite hyperémique et nécrobiotique*). — En 1889, nous avons proposé d'admettre une forme hyperémique et nécrobiotique de la myélite syphilitique.

Nous en trouvions un exemple dans une observation de Julliard avec examen microscopique de M. Pierret. Ce dernier observateur avait été frappé par la dilatation énorme des vaisseaux au niveau du foyer de ramollissement. Cette dilatation était telle que les plus fins d'entre les capillaires étaient devenus visibles et que leur nombre semblait augmenté. Frappé de ce fait, il s'était cru autorisé à

admettre que la destruction rapide des éléments était liée à la paralysie vasculaire.

Pour appuyer cette opinion, nous en avions rapproché le fait suivant : Jarisch, ayant observé plusieurs fois, au début de la syphilis, une exagération des réflexes tendineux et cutanés et la disparition du phénomène par le traitement spécifique, eut l'idée d'examiner la moelle d'un malade mort à la période secondaire de l'infection. A la partie inférieure de la région dorsale, il constata l'existence d'une vascularisation énorme de la substance grise, et, par places, de petits foyers hémorragiques. Les vaisseaux de la commissure étaient élargis et gorgés de sang, l'adventice en était épaissie. La substance grise présentait des altérations en rapport avec cette hyperémie. Là où celle-ci était le plus intense, celle-là avait perdu la structure qui la caractérise normalement; le réseau névroglique était très épaissi, les cellules nerveuses paraissaient gonflées et comme remplies de liquide; quelques-unes, atrophiées, n'étaient plus représentées que par le noyau entouré des vestiges du protoplasma. La substance blanche était vascularisée, le tissu interstitiel en était gonflé sans altération des tubes nerveux. Et nous ajoutions : « Comme M. Pierret, Jarisch admet un rapport intime entre l'hyperémie, la prolifération vasculaire et les altérations de la moelle. Il semble que l'agent de la syphilis ou les produits qu'il sécrète soient capables de porter leur action sur l'axe médullaire, d'y déterminer une congestion intense et de provoquer ainsi un véritable ramollissement... Dans ces faits de myélite aiguë, ce ne serait pas d'une façon directe que le poison syphilitique s'attaquerait à la cellule nerveuse ; il porterait son action spécialement sur les vaisseaux, déterminerait un trouble intense de la circulation qui, par suite de la structure particulière de la moelle, de la délicatesse de ses éléments, serait le principal agent du ramollissement ».

A l'appui de cette manière de voir, nous pouvons apporter aujourd'hui des faits expérimentaux, des faits cliniques et des faits anatomiques.

Expérimentalement, nous avons vu, chez un chien inoculé avec le bacille d'Escherich, se développer, au bout de sept mois, des troubles médullaires que l'examen microscopique a montrés être sous la dépendance d'une simple dilatation des capillaires de la substance grise de la moelle, accompagnée de petites hémorragies interstitielles sans artérite concomitante. Les injections intraveineuses ou sous-cutanées de toxines microbiennes diverses, pyocyanique (Charrin), diphtérique (Roux et Yersin, Enriquez et Hallion), streptococcique (Manfredi et Traversa), etc., ont permis d'obtenir des phénomènes paralytiques en rapport avec des extravasations sanguines, sans lésions appréciables des vaisseaux. Pourquoi le poison

syphilitique ne serait-il pas capable de produire des troubles vasculaires analogues ?

Au point de vue clinique, E. Finger et Zaroubine ont confirmé les constatations faites par Jarisch sur le réflexe patellaire. Ce réflexe est constamment exagéré au début de la syphilis, puis il passe par une phase de diminution, pour enfin faire retour à la normale.

Enfin, depuis les travaux de M. Hudelo sur le foie syphilitique, on tend à faire de la congestion avec stase leucocytique le stade tout à fait initial du processus syphilitique. Or cette lésion a été rencontrée par M. Gasne sur des moelles de fœtus syphilitiques. Il a observé des exemples remarquables dans lesquels « tous les vaisseaux béants, gorgés de sang, donnent aux coupes des aspects absolument étranges : grands lacs vasculaires dans l'espace extra-dural, dans la dure-mère elle-même, dans l'espace sous-arachnoïdien, dans les racines et les ganglions, où les veines tiennent plus de place que les filets nerveux, dans la pie-mère, où la veine spinale postérieure s'étend en demi-cercle jusqu'à la rencontre des vaisseaux latéraux énormes, dans la moelle même, dont les vaisseaux distendus dessinent les sept conjonctifs radiés en longues traînées de globules rouges ». Cette congestion peut aller jusqu'à la rupture des vaisseaux et on trouve des hémorragies dans la pie-mère, dans la moelle, mais surtout dans l'espace qui sépare la dure-mère de l'arachnoïde.

Dans un certain nombre des cas où ces altérations ont été relevées, il existait une infiltration embryonnaire qui, bien que très discrète, présentait une certaine valeur au point de vue de la nature du processus.

Sclérose syphilitique. — Les lésions précédentes sont des lésions jeunes, rencontrées chez des sujets morts peu après l'apparition des phénomènes myélopathiques. Elles ne sauraient être étudiées, dans leur pureté tout au moins, que dans les faits où, par suite de leur intensité ou de leur étendue, elles entraînent rapidement une issue fatale. Quand elles sont moins graves ou que le traitement spécifique intervient à temps, on peut les voir soit rétrocéder et guérir, soit passer à l'état chronique.

Dans ce dernier cas, elles aboutissent toutes à la sclérose : elles représentent les premières étapes d'un processus dont cette dernière est le terme ultime.

Ainsi la sclérose apparaît-elle le plus souvent comme une lésion secondaire, consécutive, et c'est à ce titre qu'elle sera principalement étudiée dans ce chapitre.

Est-ce à dire qu'elle ne puisse, dans certains cas, se montrer sous la forme d'une lésion primitive, créée d'emblée par la syphilis ? C'est là une question encore discutable, mais que nous ne saurions passer sous silence.

Scléroses consécutives. — Nous retrouvons ici, comme dans les

formes initiales, la participation des méninges au processus anatomique. Dans l'extrême majorité des cas, cette participation se limite aux membranes les plus internes, il y a seulement leptomyélite, et ainsi se trouve constituée la forme ordinaire de la myélite syphilitique chronique, celle qui nous occupera plus particulièrement, la *méningo-myélite scléreuse.*

Mais il existe un certain nombre d'observations dans lesquelles la lésion intéresse les trois méninges et qui représentent des exemples non douteux de *pachyméningite syphilitique.* Celle-ci mérite tout au moins une courte description.

Méningo-myélite scléreuse (Gilbert et Lion). — *Aspect macroscopique.* — La lésion occupe le plus souvent la région dorsale à sa partie supérieure, moyenne ou inférieure, sur une hauteur de 1 à 3 centimètres, correspondant à une, deux ou trois paires rachidiennes.

Elle offre ordinairement l'aspect d'un foyer de sclérose transverse et diffuse, mais elle est quelquefois partielle, circonscrite.

L'observation de Charcot et Gombault est un bel exemple de cette dernière forme. Au niveau des racines de la troisième paire dorsale du côté gauche, sur une étendue d'un centimètre environ, la partie latérale de la moelle, légèrement renflée, formait une nodosité, et le doigt promené à la surface de l'organe dans cet endroit sentait une induration. L'arachnoïde épaissie englobait les racines nerveuses correspondantes et les appliquait sur cette sorte de tumeur. Des coupes transversales pratiquées à diverses hauteurs sur la moelle montraient que, dans toute la moitié gauche de l'organe, le tissu nerveux avait pris une coloration gris rosé uniforme; il paraissait très vasculaire et sa consistance était grande, ainsi que son élasticité. Il était impossible de le distinguer de la substance grise.

Lorsqu'il existe un foyer de sclérose transverse, il s'accuse par une modification plus ou moins marquée de l'aspect extérieur de la moelle. La pie-mère est parfois normale, souvent simplement congestionnée, parfois dépolie, gonflée ou épaissie. Exceptionnellement, elle adhère à la dure-mère, mais sur une étendue toujours très restreinte.

La coloration du segment malade est rougeâtre, gris rosé ou grisâtre. La forme en est souvent altérée; le contour de la moelle est irrégulier, il présente des dépressions, les commissures sont déviées.

Le plus souvent, la consistance est augmentée et le palper permet à lui seul de reconnaître l'existence d'une sclérose diffuse et totale. A la coupe on reconnaît encore l'induration fibreuse du tissu nerveux. Sur les sections transversales, la configuration générale est plus ou moins modifiée: tantôt les deux substances sont encore distinctes, et la substance grise apparaît rougeâtre, congestionnée, offrant une certaine tendance à s'effondrer au milieu de la substance blanche

semée de zones grisâtres irrégulières; tantôt elles sont entièrement confondues dans un même tissu pathologique.

Au-dessus et au-dessous du foyer principal, on constate les dégénérescences secondaires de toute lésion transverse assez étendue.

Étude microscopique. — Distribution de la sclérose. — Sur les coupes pratiquées après durcissement et convenablement colorées, on se rend, à l'aide d'un faible grossissement, plus exactement compte de la distribution de la sclérose. Celle-ci est inégalement et diversement distribuée.

Le plus souvent, on rencontre la sclérose diffuse totale. Le cas de M. Lamy en est un exemple typique. Il existait dans la substance blanche deux larges territoires de forme triangulaire, à base élargie et contiguë à la pie-mère. L'un d'eux, le plus étendu, occupait les cordons postérieurs et envahissait la corne postérieure. Dans tout le reste de la substance blanche se montrait une sclérose diffuse, mais moins intense; une petite région des cordons antérieurs seule était intacte. La substance grise était tellement déformée qu'il fallait une recherche attentive pour en reconnaître les différentes parties. Les cornes antérieures et postérieures du côté droit étaient à peu près conservées, mais la corne antérieure gauche était rétractée et atrophiée.

Moins fréquemment la sclérose diffuse affecte une forme annulaire, marginale. La zone de sclérose occupe la périphérie de la moelle et s'étend plus ou moins profondément vers le centre de l'organe, laissant, entre elle et la substance grise, une bande de substance blanche irrégulière et parfois très mince.

La sclérose peut encore se rencontrer sous l'aspect de petites plaques disséminées. Nous avons vu que dans le cas de Möller un développement de la névroglie commençait à se faire au niveau des petites zones de ramollissement. Dans un cas de Schmauss on trouvait de petites taches de sclérose irrégulièrement disséminées dans les cordons blancs.

Enfin, quand la sclérose se présente sous forme de territoires ou foyers limités, plus ou moins circonscrits, comme dans le cas de Charcot et Gombault, l'examen microscopique n'ajoute rien d'essentiel aux données de l'examen macroscopique.

Caractères histologiques du tissu de sclérose. — Du côté des méninges, les lésions sont d'intensité variable. Elles sont parfois très prononcées. Dans le cas de Charcot et Gombault, la pie-mère et l'arachnoïde forment une tuméfaction qui, à l'œil nu, s'accuse comme une sorte de nodosité à la surface de la moelle. Ces membranes enserrent les racines profondément altérées et les appliquent sur le cordon latéral gauche. La partie postérieure et externe de ce dernier, transformée en un faisceau fibreux vertical, est intimement confondue avec la face profonde de la pie-mère; toute ligne de démarcation cesse d'exister entre elles.

Dans d'autres cas, la pie-mère apparaît beaucoup moins touchée. Elle est modérément épaissie par suite du développement de nombreuses cellules rondes dans les interstices des lames fibreuses qui la constituent et qui ne sont pas autrement hypertrophiées. L'infiltration embryonnaire offre, du reste, une intensité variable et présente souvent très peu d'importance. La face profonde de la pie-mère adhère fréquemment, en certaines régions, au tissu médullaire sous-jacent. Ces adhérences correspondent aux points où l'infiltration méningée est le plus dense et où la sclérose de la substance blanche acquiert le plus grand développement. Mais il n'est pas rare qu'elles soient très limitées ou même si faibles que la moelle rétractée par les réactifs apparaisse complètement détachée de la membrane nourricière.

L'arachnoïde, manifestement épaissie, est unie à la pie-mère par des tractus épais.

Généralement, la dure-mère est saine. Exceptionnellement, les trois membranes adhèrent entre elles, mais seulement sur une étendue de quelques millimètres.

Du côté de la substance blanche, la sclérose présente les caractères de la sclérose névroglique. Ce fait, déjà signalé par Charcot et Gombault, a été nettement établi par M. Lamy et M. Sottas. Le tissu pathologique est constitué par de très nombreuses cellules-araignées et surtout par d'innombrables fibrilles, qui forment des touffes, des gerbes, des tourbillons qui s'entre-croisent dans des directions variées. Autour des vaisseaux elles prennent souvent une disposition concentrique ; elles viendraient s'insérer directement sur la paroi vasculaire, d'après M. Lamy, tandis qu'elles en resteraient toujours indépendantes, d'après M. Sottas.

Au sein de la substance grise, la névroglie est formée par un réticulum beaucoup plus dense qu'à l'état normal, dont les filaments épaissis sont plus apparents, et de cellules névrogliques souvent remarquables par leur nombre et leur volume. Malgré ces transformations, la substance grise est très peu résistante ; elle est effondrée par endroits et quelquefois assez déformée pour qu'il soit impossible d'en distinguer les différentes parties. L'existence d'infiltrations hémorragiques le long des vaisseaux dilatés et rompus ajoute encore à cet état de désorganisation.

Altérations des éléments nobles. — Dans la substance blanche, les tubes nerveux sont complètement détruits. Il faut arriver à la périphérie du territoire malade, au pourtour de la substance grise, par exemple, quand la sclérose affecte une distribution annulaire, pour trouver des tubes encore reconnaissables. Suivant l'âge du processus, on trouve une quantité variable d'éléments de désintégration. Lors de lésions anciennes, il n'existe qu'un petit nombre de corps granuleux qui siègent exclusivement à la périphérie du territoire

atteint. Lors de lésions plus récentes, les mailles du tissu de sclérose sont comblées par des corps granuleux ou granulo-graisseux, par des amas considérables de gouttelettes graisseuses agglomérées, par des granulations de pigment sanguin.

Dans la substance grise, les cellules nerveuses sont atrophiées, arrondies ou ovoïdes, plus rarement triangulaires, et ont perdu leurs prolongements. Le protoplasma est granuleux ou quelquefois vacuolaire. Le plus souvent, le noyau et le nucléole sont encore visibles. Mais, à un stade plus avancé, la cellule est complètement ratatinée et transformée en un petit bloc de granulations pigmentaires ou en une petite masse homogène fortement colorée.

Altérations des vaisseaux. — On retrouve ici les lésions des formes rapides arrivées à une phase plus avancée de leur évolution.

Au niveau des gros vaisseaux de la pie-mère, les altérations portent principalement sur les veines (Lamy, Sottas). Presque toutes sont oblitérées par des thrombus déjà anciens, complètement fibreux, creusés de vaisseaux de nouvelle formation.

Au contraire, les artères, et l'artère spinale antérieure en particulier, sont à peines touchées. Elles portent cependant quelquefois, sur un ou plusieurs points de leur trajet, des lésions limitées, segmentaires, assez prononcées pour en réduire la lumière à une simple fente transversale ou même pour en entraîner l'oblitération complète. Ces lésions consistent en une véritable hypertrophie des parois, qui tantôt reste limitée à la tunique externe, dont le tissu conjonctif dense et épaissi est infiltré, surtout dans ses couches profondes, par des cellules rondes, tantôt intéresse également la tunique interne, dont les cellules multipliées forment des couches concentriques et s'accumulent dans la lumière du vaisseau. Dans certains cas, la tunique moyenne participe au processus et a subi l'infiltration ou la transformation fibreuse. La lame élastique déplissée, rigide, est brisée ou manque sur une certaine étendue.

Les vaisseaux méningés de petit calibre et les vaisseaux intramédullaires sont très profondément altérés. Ils ont des parois énormes, cinq et six fois plus considérables qu'à l'état normal, le calibre en est rétréci, et, même, un grand nombre sont oblitérés. Ces transformations sont la conséquence soit de l'infiltration embryonnaire, soit de la transformation scléreuse et de la dégénérescence hyaline.

Dans le premier cas, la lésion est semblable à celle qui a été décrite dans les formes rapides. On trouve de plus, en divers endroits, des vaisseaux capillaires de nouvelle formation, creusés dans les parois infiltrées (Lamy).

Dans le second cas, on a sous les yeux le stade le plus avancé de l'artérite. La dégénérescence hyaline occupe généralement la zone moyenne de la paroi, tandis que les zones périphérique et centrale sont parcourues de stries ou fibrilles ondulées et parallèles. Quelques

vaisseaux sont constitués par deux couches distinctes, l'une externe, fibreuse, l'autre interne, hyaline. Au milieu de la substance hyaline on aperçoit souvent des débris de membrane élastique ondulée, de rares noyaux et de petits capillaires néoformés remplis de sang. Dans la partie la plus externe de la paroi existe fréquemment une couche assez dense de cellules embryonnaires parcourue de nombreux capillaires qui représentent les *vasa-vasorum* de l'adventice dilatée (Sottas). Quand l'oblitération vasculaire est complète, on observe deux aspects différents (Sottas). Tantôt le vaisseau a pris dans son ensemble l'aspect d'un bloc hyalin, homogène, bordé à la périphérie par des fibres ondulées; il semble qu'il ait été comblé par un rétrécissement concentrique de la lumière. Tantôt la partie centrale est occupée par une masse hyaline dont le contour est séparé par une fente de la paroi vasculaire et qui renferme des noyaux fusiformes et quelquefois des fragments de membrane élastique et des capillaires néoformés; on est en présence d'un caillot transformé, comme en témoignent certains d'entre eux qui conservent encore leur structure fibrino-leucocytique.

Telles sont les lésions des vaisseaux de la substance blanche. Il est important de faire remarquer que ceux de la substance grise ne présentent rien de semblable. Ils sont dilatés sur une plus ou moins grande étendue de leur trajet, rompus sur un ou plusieurs points et donnent naissance à des suffusions sanguines (Lamy).

Altérations des racines. — Les racines peuvent être, comme dans l'observation de Charcot et Gombault, enserrées dans l'épaississement fibreux de la pie-mère et de l'arachnoïde et présenter de ce fait des altérations considérables, mais elles sont ordinairement malades pour leur propre compte.

Les lésions peuvent alors se réduire à un épaississement modéré des parois vasculaires et à un léger degré d'infiltration interstitielle, les tubes nerveux restant intacts ou n'étant détruits qu'en nombre très restreint.

Mais, le plus souvent, l'infiltration est considérable dans le périnèvre et dans le tissu interfasciculaire, les filets nerveux détruits sont nombreux.

Plus tard, d'épais tractus conjonctifs se développent entre les tubes nerveux persistants. Un grand nombre de ces derniers sont grêles et tels qu'on n'en trouve pas dans les racines normales, il existe beaucoup de gaines vides (Lamy).

Enfin, à la phase de cicatrisation, tout ou partie de la racine est transformé en un tissu conjonctif adulte au milieu duquel il n'existe plus un seul tube nerveux (Lamy).

Dans un cas, M. Lamy a rencontré, au niveau des racines lombaires, des foyers hémorragiques interstitiels, dont l'un était assez considérable pour détruire en entier un faisceau volumineux.

Les auteurs s'accordent (Lamy, Sottas) pour donner ici aux lésions interstitielles la prédominance sur les lésions vasculaires. Ce sont elles qui commandent les altérations des tubes nerveux et qui servent de point de départ à la transformation scléreuse.

Dégénérescences secondaires. — On trouve nécessairement, au-dessus et au-dessous des foyers principaux de sclérose, des dégénérescences ascendantes et descendantes en rapport avec la distribution des lésions primitives. Il n'y a pas lieu d'insister sur la description anatomique de ces altérations. Elles tirent leur importance de ce qu'elles entraînent à leur suite l'apparition de certains phénomènes qui viennent progressivement transformer le tableau clinique et y prendre parfois une place prédominante.

Pathogénie des scléroses secondaires. — La sclérose syphilitique de la moelle est, nous l'avons déjà dit, l'aboutissant des différents processus initiaux.

Elle peut succéder à la gomme. L'observation de Charcot et Gombault est très certainement un exemple de gomme cicatrisée. Il suffit, pour s'en convaincre, de la rapprocher de l'exemple de gomme méningo-médullaire que nous avons rapporté. Ici, masse jaunâtre, saillante à la surface du cordon antérieur gauche, enserrant deux racines superposées et apparaissant sur une coupe transversale comme une tumeur caséeuse développée aux dépens des deux méninges les plus profondes et du cordon antéro-latéral; là, au niveau de la troisième paire dorsale du côté gauche, nodosité indurée, formée par l'arachnoïde et la pie-mère considérablement hypertrophiées, emprisonnant dans leur épaisseur les racines nerveuses et se confondant en arrière avec le cordon latéral, transformé en une masse fibreuse.

Elle est aussi l'aboutissant de la méningo-myélite embryonnaire diffuse. L'observation de M. Lamy, que nous avons choisie comme type de la sclérose diffuse, en donne la démonstration : « La nature de la lésion originelle qui atteint les méninges et les vaisseaux nous est indiquée, dit M. Lamy, par les vestiges importants qui en ont subsisté. C'est une infiltration de cellules rondes très évidentes en certains endroits de la pie-mère, et surtout autour des vaisseaux et de la paroi de ceux-ci... En un point, cette infiltration est circonscrite sous forme d'un foyer gommeux microscopique situé dans le cordon latéral gauche...

« Mais nous avons affaire ici à une lésion qui compte un an et demi d'existence, et, suivant la règle, l'infiltration spécifique, dans les points qu'elle a touchés d'abord, a fait place à l'hyperplasie réactionnelle du tissu interstitiel : c'est un épaississement fibreux de la pie-mère et des parois vasculaires. La moelle elle-même nous montre une sclérose névroglique avancée que l'on pourrait désigner comme *sclérose méningo-vasculaire*, à ne considérer que sa répartition : îlots

de sclérose isolés autour des petits vaisseaux, bande de sclérose le long des travées conjonctives, taches de sclérose triangulaires, à base périphérique, rappelant par leur forme les infiltrations gommeuses qui émanent de la pie-mère et qui pénètrent dans la moelle en manière de coin ou de triangle. Tels sont les caractères essentiels de la lésion, qui justifient la dénomination de *méningo-myélite scléreuse* appliquée par MM. Gilbert et Lion à des cas analogues... »

Le ramollissement médullaire, conséquence des lésions vasculaires, est aussi, dans de nombreux cas, le point de départ de la sclérose ; mais tout en reconnaissant la fréquence et peut-être la prédominance de cette origine, il faut bien se garder d'en faire l'unique mode de formation des altérations. Godflam et MM. Déjerine et Sottas surtout se sont efforcés de montrer l'importance de ce processus. Mais si les exemples qu'ils citent viennent nettement à l'appui de l'opinion qu'ils soutiennent, ils ont dû dans certains cas admettre la participation de l'infiltration gommeuse partie de la pie-mère. Ces faits prouvent simplement qu'il y a, nous le savons déjà, des formes mixtes, où l'infiltration embryonnaire et les lésions vasculaires prennent ensemble une part importante.

Signalons enfin, comme pouvant préparer un foyer à l'évolution de la sclérose, les épanchements sanguins plus ou moins considérables qui, bien que beaucoup plus rares que les autres altérations, se rencontrent dans la moelle, surtout au niveau de la substance grise et même dans les racines.

Quelle que soit la lésion originelle, les faits les mieux étudiés montrent qu'au niveau de la moelle la sclérose est de nature névroglique. Et il en est ainsi aussi bien à la suite dn ramollissement ischémique que de la gomme ou de l'infiltration. Il ne semble pas que les jeunes éléments qui constituent ces dernières productions au début soient ici destinés à s'organiser ; ils subissent la dégénérescence et la fonte, et c'est le tissu interstitiel de la partie malade qui fait les frais de la réaction. Le cas de Charcot et Gombault est très instructif à ce point de vue.

Les auteurs les plus récents, M. Sottas entre autres, ont insisté sur le rôle important que jouent très probablement le développement des *vasa-vasorum* et la production de néocapillaires dans les parois et les thrombus des vaisseaux obstrués, en rétablissant la circulation et en apportant les matériaux nécessaires à la production du tissu de sclérose.

Pachyméningite. — A côté de la leptomyélite, lésion le plus souvent microscopique, que nous avons rencontrée dans les faits précédemment étudiés, il existe une pachyméningite syphilitique, infiniment plus rare à la vérité, dans laquelle l'inflammation porte sur les trois tuniques méningées et constitue des altérations constatables à l'œil nu.

Le mal de Pott syphilitique peut se compliquer de pachyméningite externe. J. Franck, en 1798, avait déjà signalé cette propagation. Elle a été rencontrée depuis par un certain nombre d'auteurs. Dans un cas de M. Darier, il existait une ostéo-arthrite syphilitique de l'axis, des troisième, quatrième, cinquième vertèbres cervicales, avec pachyméningite exclusivement externe. Mais, le plus souvent, la syphilis se localise d'emblée sur les méninges et occupe la face interne de la dure-mère, qui se fusionne avec l'arachnoïde et la pie-mère. C'est de cette forme que nous nous occuperons dans ce chapitre.

Ainsi comprise, la pachyméningite siège ordinairement dans la région cervicale. Souvent elle envahit simultanément le bulbe et la partie supérieure de la moelle. Elle peut s'étendre plus ou moins loin vers les parties inférieures : elle occupait les deux tiers supérieurs de l'organe dans un cas d'Oppenheim. Il est beaucoup plus rare qu'elle se développe à la fois sur diverses régions ou qu'elle affecte isolément la moelle dorsale ou lombaire.

Cette prédisposition de la pachyméningite pour les régions supérieures de l'axe nerveux est en rapport avec ce fait qu'elle s'accompagne presque toujours de lésions analogues de la base du cerveau et des nerfs craniens : c'est une pachyméningite cérébro-spinale.

Les trois méninges sont hypertrophiées et soudées entre elles. Elles offrent l'aspect d'une couche épaisse (Bruberger), forment à la moelle une épaisse virole (Lamy). Il en résulte que, dans la région atteinte, l'organe entouré de ses enveloppes a un diamètre augmenté et parfois même plus que doublé (Lamy).

La forme de la moelle est conservée ou altérée. La moelle allongée était aplatie chez un malade de Jurgens.

Rarement, le manchon méningé adhère en dehors au canal vertébral (cas de Bruberger) ; toujours, au contraire, il fait corps avec la moelle, dont il est impossible de le détacher. Cette adhérence est totale ou partielle. Elle peut être encore totale sur une certaine portion de l'axe nerveux, partielle sur une autre. Quand elle est partielle, elle semble se faire plus souvent dans les deux tiers postérieurs de l'organe.

Les racines emprisonnées dans les méninges épaissies sont altérées et peuvent présenter une teinte grise.

Dans certains cas mixtes, l'infiltration gommeuse et la gomme s'allient à l'épaississement fibreux, et on trouve des nodosités spécifiques disséminées sur les méninges, les ligaments dentelés et les racines (cas V de Jurgens).

La moelle peut être le siège de diverses altérations : hémorragies, ramollissement, sclérose diffuse, dégénérescences secondaires.

Au microscope, on trouve des lésions variables avec l'âge de l'affection, et où prédominent, suivant les cas, l'infiltration embryonnaire, la gomme ou la sclérose.

L'infiltration embryonnaire, ou gomme en nappe, se rencontre surtout dans la syphilis héréditaire, où la pachyméningite est fréquente, comme nous le verrons dans le chapitre spécial qui lui sera consacré. Elle existait dans le cas d'Oppenheim cité plus haut et s'accompagnait d'altérations vasculaires très considérables.

L'observation V de Jurgens montre microscopiquement, à côté de l'infiltration embryonnaire condensée par places sous forme de nodosités miliaires et submiliaires au centre caséeux, l'hyperplasie fibreuse des membranes méningées. La moelle y est le siège d'une myélite transverse scléreuse et gommeuse.

Le type de la forme scléreuse se rencontre dans le cas de M. Lamy.

L'examen microscopique pratiqué au niveau du renflement cervical, en un point où les méninges ne sont adhérentes qu'aux faces latérales et postérieures de la moelle, montre les trois enveloppes épaissies, confondues entre elles, intimement unies aux cordons postérieurs. La dure-mère offre l'aspect d'une large bande de tissu conjonctif, fibreux, dense, creusé de nombreux vaisseaux. L'arachnoïde et la pie-mère constituent une seule nappe de tissu conjonctif fibrillaire, mais compact, avec de nombreux noyaux autour des petits vaisseaux. Ceux-ci ont des parois infiltrées par d'abondantes cellules rondes ; un grand nombre d'entre eux sont oblitérés et ont subi une transformation fibreuse complète. La moelle est le siège d'une transformation scléreuse qui occupe les cordons postérieurs, les cornes postérieures et la partie la plus reculée des cordons latéraux, sous forme d'un triangle dont la base, tournée vers la périphérie, se confond avec les méninges malades, et dont le sommet très aigu se prolonge jusqu'à la substance grise de la commissure. Le sillon postérieur a complètement disparu. Le territoire médullaire dégénéré est parcouru par des travées volumineuses qui partent de la périphérie, où elles prennent leur point d'implantation sur des vaisseaux dont les parois sont extrêmement épaissies et la lumière réduite à une fente. Au milieu du tissu de sclérose, on trouve partout des fibres nerveuses, mais, outre que le nombre en est considérablement diminué, celles qui subsistent sont très altérées et presque toutes en voie de destruction. Partout on trouve, entre les éléments nerveux qui persistent, des corps granuleux disséminés ou réunis en amas.

Les autres régions de la moelle paraissent saines. Les vaisseaux ne sont malades que dans les parties intéressées par la méningite.

Les racines postérieures, englobées dans les méninges épaissies, sont très altérées. Un grand nombre des faisceaux qui les constituent sont transformés en cordons fibreux compacts, traversés par des vaisseaux à parois hypertrophiées sans trace de filet nerveux.

Sclérose primitive. — Sans nous arrêter à discuter longuement si la syphilis peut ou non porter ses atteintes primitivement sur les

éléments nobles des centres nerveux, nous nous contenterons de signaler les faits favorables à cette conception.

C'est surtout Nonne (1) qui a essayé d'établir sur des bases solides l'existence de la sclérose syphilitique, dans un mémoire où il soutient que tous les cas qui rentrent nettement dans la forme d'Erb ont pour seul et même substratum anatomique une altération primitive, systématique et combinée de certains cordons médullaires.

Parmi les observations avec autopsie publiées sous le titre de « paralysie spinale syphilitique » d'Erb, il n'en retient que cinq comme légitimes. Nous les signalons avec les lésions rencontrées :

1° Cas de Strümpell : altération systématique combinée primitive du faisceau pyramidal croisé, du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Goll.

2° Cas de Westphal : dégénérescence primitive du faisceau pyramidal croisé, du faisceau cérébelleux direct et de la zone marginale de la moelle dans toute sa hauteur. Dégénérescence également primitive, mais légère, du faisceau de Goll dans la moelle cervicale et dorsale. Les méninges sont intactes. Les vaisseaux ne sont pas plus altérés que dans les cas ordinaires de dégénérescence chronique de la moelle.

3° Cas de Minkowski : sclérose primitive symétrique des faisceaux pyramidal croisé et cérébelleux direct dans toute la hauteur de la moelle. Vaisseaux dilatés. Méninges intactes.

4° Cas de Nonne (obs. I de son mémoire) : dégénérescence du faisceau pyramidal croisé et du faisceau cérébelleux direct dans toute la hauteur, du faisceau de Goll dans la région cervicale. Au niveau de la moelle dorsale, la dégénérescence envoie une mince bande marginale dans les faisceaux antérieurs. Histologiquement, atrophie simple des tubes nerveux avec prolifération de la névroglie. Épaississement des parois vasculaires ne dépassant pas les limites de ce que l'on rencontre dans les cas de dégénérescence chronique de la moelle et devant être considéré comme secondaire. Pie-mère intacte.

5° Cas d'Eberle : dégénérescence ascendante primitive du faisceau pyramidal croisé et dégénérescence descendante des faisceaux de Goll et de Burdach et du faisceau cérébelleux direct. Épaississement des parois vasculaires ne présentant pas les caractères d'une lésion primitive. Méninges saines.

Ainsi, il existerait une sclérose systématique combinée syphilitique correspondant à la forme clinique de la paralysie spinale syphilitique d'Erb et portant sur toute l'étendue des faisceaux pyramidal croisé et cérébelleux direct, s'étendant le plus souvent, mais non toujours, à tout ou partie du faisceau de Goll, enfin pouvant intéresser le faisceau de Burdach et les diverses zones marginales du névraxe.

(1) Nonne, *loc. cit.*

Cette sclérose serait primitive, comme en témoignent l'absence de méningite, l'état des vaisseaux qui ne sont pas autrement altérés que dans les dégénérescences vulgaires, le sens dans lequel se fait la lésion, de bas en haut pour le faisceau pyramidal, de haut en bas pour le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Goll.

SYMPTOMATOLOGIE. — Représentée anatomiquement par des lésions variables, la syphilis médullaire doit nécessairement entraîner l'apparition d'un assez grand nombre de formes cliniques. Cette diversité dans l'expression symptomatique est surtout en rapport avec le siège et l'étendue des altérations morbides. Ainsi, selon qu'elle se développe isolément ou qu'elle s'accompagne de syphilis du cerveau, l'affection offre un tableau différent et il y a lieu de distinguer la forme médullaire proprement dite de la forme cérébro-spinale. Chacune de ces formes principales possède elle-même un certain nombre de variétés. Ces dernières ne présentent pas toutes la même importance, nous nous efforcerons cependant d'en tracer une description suffisante.

SYPHILIS MÉDULLAIRE. — Les localisations purement spinales de la syphilis médullaire affectent quatre aspects cliniques distincts et il y a lieu de décrire : les paraplégies syphilitiques, le syndrome de Brown-Séquard, la méningo-myélite envahissante et la forme amyotrophique.

Les paraplégies constituent à elles seules 70 p. 100 environ des cas de syphilis spinale et cérébro-spinale réunis. C'est la proportion qui ressort d'une statistique que nous avons faite de 143 cas de syphilis médullaire précoce (on y comptait 102 cas de paraplégie). Aussi l'étude de cette forme occupera-t-elle une place prépondérante.

Paraplégies syphilitiques. — La paraplégie syphilitique n'est pas une dans son expression symptomatique. Elle présente diverses modalités en rapport soit avec l'évolution de la maladie qui, rapidement mortelle dans certains cas, aboutit dans d'autres à la guérison ou à la chronicité, soit avec l'aspect que présentent les phénomènes paralytiques eux-mêmes. Après un aperçu général, nous étudierons chaque forme clinique en particulier.

Paraplégies syphilitiques en général. — *Début.* — Les paraplégies syphilitiques s'annoncent le plus souvent par des troubles de la sensibilité. Un peu moins fréquemment elles débutent d'emblée par des troubles de la motilité. Quelquefois enfin ce sont les troubles de la miction ou de la défécation qui précèdent tous les autres phénomènes.

Les troubles de la sensibilité, en rapport avec une poussée de méningite intéressant souvent les racines spinales, ne précèdent le plus ordinairement que de quelques heures ou de quelques jours (douze heures, quatre à huit jours suivant les cas) les phénomènes

paralytiques, mais ils se montrent encore assez fréquemment deux, trois semaines, un, deux, trois et quatre mois avant eux.

Dans ce dernier cas, on assiste à l'évolution d'une véritable *période méningée*, période prémonitoire signalée depuis longtemps, mais sur laquelle Charcot et M. Lamy ont particulièrement insisté.

Entre ces phénomènes sensitifs, la rachialgie est certainement le plus remarquable, tant par sa fréquence que par les caractères particuliers qu'elle peut présenter. C'est une douleur comparable par sa persistance et par son apparition nocturne à la céphalée syphilitique et qui mérite d'être dénommée *rachialgie syphilitique* (Charcot). Elle est, dans certains cas, précédée de céphalée ou même de phénomènes cérébraux plus graves (vertiges, vomissements, état comateux passager, paralysie d'un nerf cranien) qui s'effacent brusquement devant elle (Charcot, Lamy). Elle siège tantôt à la région dorsale, tantôt à la région lombaire, moins souvent à la région sacrée. Réveillée par les mouvements communiqués ou spontanés, elle s'accompagne de raideur des parties douloureuses. Elle retentit à distance sous forme de sensation de resserrement ou de constriction autour de l'abdomen (douleurs en ceinture), d'irradiations plus ou moins violentes vers les flancs, le pli de l'aine, jusque dans les membres.

Moins souvent que la rachialgie, avec ou sans elle, on observe divers autres troubles de la sensibilité : fourmillements, picotements, sensations de froid, d'engourdissement, de constriction, troubles paresthésiques variés, et, plus souvent, douleurs vives, continues, diurnes ou nocturnes, tiraillements dans les membres qui, plus tard, seront envahis par la paraplégie.

Comme les phénomènes sensitifs, les troubles de la miction, quand ils ouvrent la marche de l'affection, ne précèdent que de quelques heures ou de quelques jours les accidents paralytiques, mais, comme eux aussi, ils peuvent constituer le seul symptôme prémonitoire pendant un et plusieurs mois. Le plus souvent ils se compliquent presque immédiatement ou à bref délai de phénomènes sensitifs. Ils sont ordinairement peu prononcés et sont représentés par une simple gêne de la miction ou par une rétention plus ou moins complète. Ils s'établissent insidieusement, progressivement, ou, d'autres fois, se montrent rapidement et d'une façon brusque.

Les troubles paralytiques, qu'ils apparaissent les premiers ou qu'ils succèdent, à plus ou moins brève échéance, aux troubles de la sensibilité ou de l'émission des urines, s'installent dans plus des deux tiers des cas d'une façon progressive. C'est d'abord de l'engourdissement, de la lourdeur, une fatigue rapide des jambes ; les malades ne peuvent plus faire de longues marches, ils buttent fréquemment. Puis la faiblesse devient sensible, mais ce n'est qu'au bout de plusieurs jours, plusieurs semaines, que les troubles moteurs atteignent leur maximum d'intensité.

Il est beaucoup moins fréquent de voir la paraplégie débuter d'une façon brusque, surprendre le sujet pendant la marche ou le sommeil et se compléter d'emblée comme si la moelle était sectionnée d'un seul coup (paraplégie apoplectiforme). Du reste, les deux membres ne sont pas toujours pris simultanément et l'on peut voir les accidents s'installer successivement dans une jambe, puis dans l'autre.

Période d'état. — Une fois développée, la paraplégie est tantôt complète ou très prononcée, tantôt incomplète et alors elle peut rester plus marquée dans l'un des membres ou même s'épuiser sur certains groupes musculaires, comme dans un cas de Goldflam.

La nature de cette paraplégie ressort assez exactement du tableau suivant dressé d'après 100 cas de syphilis médullaire précoce :

1° Paraplégie flasque. Sans mention des réflexes, 24 cas; avec réflexes normaux, 6 cas; avec abolition des réflexes, 14 cas; avec exagération du réflexe patellaire, mais sans épilepsie spinale, 10 cas	54	cas.
2° Paraplégie sans contracture ni raideur musculaire, avec exagération des réflexes et épilepsie spinale	11	—
3° Paraplégie spasmodique et contracture	30	—
4° Paraplégie avec certain degré d'incoordination	4	—

Ainsi, à envisager les faits de paraplégie dans leur ensemble (cas aigus et chroniques), la démarche spasmodique et la contracture ne se rencontrent que dans 30 p. 100 des cas, et, si l'on veut réunir les faits des groupes 2 et 3, dans 41 p. 100 au plus.

La contracture vraie est rarement notée. Le plus souvent, on trouve une simple raideur, une rigidité musculaire qui gêne la marche, des secousses convulsives et une sorte de trémulation qui s'empare du membre dès que le pied touche le sol ou que le moindre mouvement est esquissé. C'est, en un mot, la démarche *spasmodique*.

L'atrophie musculaire n'est signalée que dans un nombre très minime de cas. Elle se développe en même temps que la paralysie ou lui est consécutive. Elle se montre aussi bien dans les formes flaccides que dans celles qui s'accompagnent de spasme ou de contracture. Elle occupe en masse les muscles des membres atteints ou semble ne s'adresser qu'à certains groupes.

Quant aux troubles de la coordination, ils consistent dans la démarche ataxique et dans l'impossibilité de se tenir debout, les pieds joints, surtout les yeux fermés. Ils sont, dans les faits que nous visons ici, peu prononcés, s'accompagnent parfois d'exagération des réflexes et viennent compliquer des phénomènes paralytiques déjà installés depuis un temps variable.

L'état électrique des muscles a été rarement interrogé. Il paraît assez variable. Il peut être normal dans la paralysie flasque comme dans la paralysie avec contracture. La contractilité faradique a semblé très diminuée ou abolie dans deux cas de paralysie flasque. D'autres fois on a signalé, dans l'une ou l'autre forme, à côté d'une

contraction faradique normale, une altération qualitative de la contraction galvanique (réaction de dégénérescence partielle).

Les troubles dans le fonctionnement des sphincters sont très fréquents, on pourrait dire constants. Quand ils n'apparaissent pas comme phénomènes primordiaux, ils naissent en même temps que les troubles moteurs ou, souvent aussi, ne se montrent que plus tard, six et huit mois après le début. Du côté de la miction, on note des troubles légers, souvent l'incontinence, plus rarement la rétention ou la rétention suivie d'incontinence. Du côté du sphincter anal, la constipation et l'incontinence sont également fréquentes.

Les troubles de la sensibilité, qui constituent si souvent la phase primordiale, existent dans la presque totalité des cas. Les malades accusent des phénomènes douloureux ou des sensations anormales : rachialgie, douleurs continues ou discontinues, quelquefois douleurs fulgurantes, crampes, douleurs en ceinture, fourmillements, engourdissements, sentiment de froid et diverses paresthésies bizarres. Les troubles de la sensibilité objective manquent rarement tout à fait. Ils peuvent être de peu d'importance, ne porter que sur certains modes, mais souvent aussi ils sont nettement accusés aux membres et à la partie inférieure du tronc jusqu'à l'ombilic. On note ordinairement de l'anesthésie, exceptionnellement de l'hyperesthésie ou des zones alternatives d'hyperesthésie et d'anesthésie.

Les fonctions génitales sont assez rarement atteintes. Les malades accusent des érections rares ou lentes, une impuissance complète, des érections presque continuelles et douloureuses, un allongement et une turgescence de la verge (1), etc.

La perturbation de l'innervation vaso-motrice peut se traduire encore, bien que rarement, par une diminution de la sécrétion sudorale que ne réveille pas la pilocarpine (Gilbert), par de l'œdème ou une teinte cyanique des parties paralysées.

Les troubles trophiques, en dehors de l'atrophie musculaire déjà signalée, se réduisent à la production d'escarres. Dans les cas graves, elles sont vastes et profondes et se développent rapidement à la façon du décubitus acutus. Mais, fréquemment, elles sont superficielles, peu étendues, multiples, occupant le sacrum, les fesses, les talons, les trochanters, etc. Elles peuvent se montrer alors dès le début de la maladie, quand la paralysie est peu prononcée, sans empêcher le malade de vaquer à ses occupations ; souvent elles sont favorablement modifiées par le traitement et guérissent avec la paraplégie.

Formes cliniques des paraplégies syphilitiques. — Dans l'immense

(1) Le priapisme peut prendre les proportions d'une véritable infirmité. Il était presque continuel avec paroxysmes atroces chez un sujet que nous avons observé. Pris une fois dans la rue, ce malade fut obligé d'entrer dans une cour et de tremper son mouchoir dans l'eau froide pour s'entourer la verge. Il fut arrêté comme exhibitionniste et conduit au poste. Depuis cette aventure, il ne sort plus sans un certificat constatant son infirmité.

majorité des cas, la syphilis médullaire, soit sous l'influence du traitement, soit spontanément, est à un certain moment entravée dans son développement.

Il est pourtant une catégorie de faits qui, par suite de la rapidité de l'évolution ou à cause de l'intensité et de l'étendue des lésions, ne laissent pas le temps d'intervenir ou résistent à la tentative de traitement la mieux dirigée. Ce sont les paraplégies syphilitiques aiguës, les paraplégies syphilitiques graves. Nous estimons qu'elles ne constituent guère que 14 p. 100 des paraplégies syphilitiques. Mais si on en rapproche les formes envahissantes que nous étudierons plus loin et qui ne sont, en somme, qu'une variété de paraplégie aiguë avec envahissement progressif des parties supérieures de la moelle et du bulbe, la moyenne de ces cas funestes s'élève à 20 et 21 p. 100.

Lorsque l'intervention est efficace, elle peut amener la guérison absolue ou presque absolue, quelques troubles de la miction persistant seuls. Il en est ainsi dans 17 p. 100 des cas environ.

Le plus souvent, la médication ne semble avoir qu'une action suspensive : le mal paraît enrayé, il ne progresse plus, mais les phénomènes établis persistent, tantôt plus ou moins atténués, tantôt à peine amoindris. L'affection passe alors à l'état chronique.

Paraplégie syphilitique aigue (*paraplégie syphilitique grave*). — Cette forme appartient presque exclusivement à la variété précoce de la syphilis spinale (13 fois sur 14).

Elle débute par des troubles de la sensibilité, plus rarement par des troubles de la miction qui précèdent de quelques heures à quelques semaines l'apparition des troubles moteurs. D'autres fois, les phénomènes paralytiques sont les premiers en date. Ils s'installent soit progressivement, soit, assez fréquemment, d'une façon brusque, le malade tombant subitement dans la rue (début apoplectiforme). Dans ce dernier cas l'accident peut s'accompagner d'un état semi-comateux qui se prolonge jusqu'à la mort.

A la période d'état, la paraplégie est très prononcée, absolue dans la majorité des faits. C'est une paraplégie flasque, accompagnée le plus souvent d'abolition des réflexes. Rarement ceux-ci restent normaux (cas de Sottas) ou varient plusieurs fois dans le cours de la maladie (cas de Siemerling). L'épilepsie spinale fait toujours défaut. Dans un cas on a noté des soubresauts convulsifs.

Les troubles dans le fonctionnement des sphincters sont constants et très prononcés.

La sensibilité objective est le plus ordinairement très atteinte. Elle est, dans la majorité des cas, complètement ou presque complètement abolie. Parfois, la sensibilité thermique paraît surtout atteinte, les sensibilités au tact et à la douleur étant à peine émoussées. On relève différents troubles de la sensibilité subjective : sensation de froid, douleurs, phénomènes paresthésiques. On trouve signalé une fois

le retard de la sensation tactile, une fois la perte du sens de la position dans l'espace.

Les troubles trophiques sont de règle. Ce sont des escarres souvent multiples, vastes et profondes, siégeant au sacrum, aux fesses, aux régions trochantériennes, aux talons, à la paroi abdominale, à la face interne des genoux. L'atrophie musculaire a été constatée dans un cas.

La marche de l'affection est souvent suraiguë et le malade est emporté en deux jours, quinze jours, dix-neuf jours. D'autres fois l'affection prend une allure moins rapide, elle évolue d'une façon aiguë en un, deux mois, quarante jours, ou subaiguë en deux à cinq mois et jusqu'à neuf mois. La mort a lieu dans le coma, surtout dans la forme suraiguë, ou à la suite d'une fièvre septique avec délire et collapsus, ou, par aggravation progressive, dans le marasme. Exceptionnellement on a signalé la mort subite sans en pouvoir donner exactement la raison.

Les lésions qui commandent cette paraplégie grave ne répondent pas à une seule et même forme anatomique.

La gomme simple ou les gommes multiples lui donnent parfois naissance.

La méningo-myélite embryonnaire diffuse en est une des causes les plus fréquentes, surtout si on en rapproche les faits qui constituent la forme envahissante décrite plus loin et qui n'en sont qu'une variété.

L'endartérite et l'endophlébite avec nécrose ischémique peuvent également en amener la production.

Enfin, dans d'autres observations, on trouve signalées la méningo-myélite avec dilatation vasculaire, la myélite centrale avec grande dilatation et congestion des vaisseaux sanguins, infiltration embryonnaire de la pie-mère et de ses prolongements.

Paraplégie syphilitique curable. — La paraplégie est précédée d'une période méningée plus ou moins longue ou se montre d'emblée. Tantôt elle se développe progressivement, tantôt elle s'installe d'une façon brusque.

C'est une paraplégie ordinairement flasque, d'intensité variable, parfois complète, mais plus souvent incomplète. Rarement elle affecte la forme spasmodique.

Les réflexes sont abolis, normaux ou exagérés. Dans ce dernier cas il peut y avoir de l'épilepsie spinale.

Les troubles de la sensibilité sont constants et peuvent présenter toutes les variétés énumérées dans la description générale.

Les troubles des sphincters sont de règle.

Les troubles trophiques sont exceptionnels et toujours peu prononcés.

Les troubles des fonctions génitales sont relativement fréquents.

L'affection est promptement influencée par le traitement. L'amélioration est rapide et la guérison s'obtient en quelques semaines ou quelques mois. Le plus souvent elle est complète. Parfois, cependant, on voit persister pendant des mois et des années certains phénomènes génito-urinaires : paresse vésicale, incontinence nocturne d'urine, impuissance, etc.

Avec une fréquence remarquable, on assiste, dans cette forme, à des rechutes qui guérissent sous l'influence de nouvelles cures spécifiques. Souvent aussi la paralysie curable a été précédée ou est suivie d'accidents cérébraux victorieusement combattus par le traitement approprié.

On ne peut faire que des suppositions sur les formes anatomiques qui correspondent à ces paraplégies syphilitiques curables. On conçoit que la méningo-myélite embryonnaire diffuse, les gommes, les hyperémies avec stases, les lésions primitives des faisceaux nerveux mêmes, si on en admet l'existence, puissent, à une certaine époque de leur développement, rétrocéder et guérir complètement; il est plus difficile de se représenter une évolution aussi favorable à la suite de lésions vasculaires ayant entraîné un ramollissement plus ou moins étendu.

Paraplégie syphilitique chronique, incurable. — La paraplégie syphilitique n'a pas nécessairement une issue rapidement favorable ou défavorable; elle peut, soit par suite d'une évolution spontanée, soit sous l'influence du traitement, s'amender et passer à l'état chronique; elle peut encore affecter une marche chronique d'emblée. Les malades restent des incurables qui vivent un temps indéterminé.

Cette forme comprend les cas qui ont été désignés par Charcot du nom de *myélite transverse syphilitique* et ceux que vise Erb dans sa description de la *paraplégie spinale syphilitique*. Le spasme en est l'élément dominant. Elle est représentée par toute une série de faits de gravité progressivement décroissante, parmi lesquels on peut distinguer deux variétés principales: la paraplégie spinale avec contracture, la paraplégie spinale avec démarche spasmodique.

La *paraplégie spinale syphilitique avec contracture* évolue en deux phases successives. Dans la première, on a le tableau de la paraplégie syphilitique aiguë. Après un stade prémonitoire de méningite spinale qui dure de quelques jours à quelques semaines, et, quelquefois aussi, à la suite de symptômes cérébraux transitoires, céphalée, insomnie, diplopie, la paraplégie s'établit, tantôt avec une grande rapidité, en quelques heures, surprenant le malade pendant la marche ou envahissant les membres pendant le sommeil, tantôt, et le plus souvent, progressivement et graduellement. Dans la majorité des cas elle devient assez prononcée pour empêcher le malade de marcher sans soutien ou pour le condamner au lit. Cette paraplégie est flasque, la tonicité musculaire est diminuée, les réflexes tendineux sont affaiblis ou abolis.

A un certain moment, la contracture succède à la flaccidité et la maladie entre dans sa deuxième phase.

Cette transformation peut se faire rapidement, un à trois mois après le début. Mais, plus souvent, elle se produit assez tardivement. Elle est parfois précédée d'une ou de plusieurs améliorations suivies de rechutes. Ordinairement, on voit la motilité revenir en partie, les malades arrivent à marcher en s'aidant de cannes ou de béquilles, quelques-uns même peuvent reprendre leur métier. Mais déjà les mouvements volontaires ne se font qu'avec une raideur spasmodique qui progressivement va céder la place à la contracture permanente. Quand celle-ci est développée, les jambes sont dans l'extension, énergiquement appliquées l'une contre l'autre, ou dans la demi-flexion ; les pieds sont ordinairement fixés dans la position équine. Elle s'exagère à l'occasion des mouvements voulus ou quand on ordonne au malade de s'opposer à un mouvement passif. Son intensité est assez variable, elle est souvent si prononcée qu'elle met entrave à la production des réflexes tendineux. Il se produit dans certains cas des périodes d'exacerbation, véritables crises de contractures. Les membres sont souvent le siège de secousses qui font sauter les malades dans leur lit et parfois les réveillent la nuit.

Les réflexes tendineux sont extrêmement exagérés. La moindre percussion du tendon rotulien provoque une trépidation de tout le membre, qui se propage dans certains cas au côté opposé. L'épilepsie spinale est inépuisable.

A cette période, la motilité est atteinte à des degrés variables. Tantôt il y a paraplégie presque absolue, tantôt il n'existe qu'une parésie plus ou moins marquée et la contracture prend une importance prédominante.

Le jeu des sphincters est presque toujours gravement compromis.

La sensibilité est toujours altérée. Le malade accuse des sensations subjectives diverses. Objectivement, on relève des troubles d'intensité variable. En général, l'anesthésie complète du début a cédé la place à une hypoesthésie qui quelquefois se limite à certains modes de la sensibilité. D'autres fois, c'est l'hyperesthésie qui prédomine, ou bien des zones d'hyperesthésie et d'anesthésie se trouvent mélangées.

Les troubles trophiques sont fréquents. Des escarres souvent multiples siègent à la région sacro-coccygienne, au niveau des trochanters, des genoux, des talons ou des malléoles. L'atrophie musculaire complique un certain nombre de cas. Elle est rarement très accentuée.

Les réactions électriques restent le plus souvent normales.

Arrivés à la période de contracture, les malades sont confinés au lit. Ils peuvent vivre ainsi un temps variable. Dans les cas les plus graves, qui servent de trait d'union entre la forme aiguë, rapide, et la forme chronique, la mort arrive au bout de seize à dix-huit mois ;

elle est alors la conséquence d'une infection secondaire qui a pris naissance au niveau des escarres. Mais, le plus souvent, celles-ci se cicatrisent.

Les fonctions organiques se font régulièrement, l'état général est excellent, l'intelligence reste parfaite et la vie peut se prolonger indéfiniment.

Des accidents urinaires, conséquences des troubles de la miction, viennent parfois en interrompre le cours à une époque plus ou moins éloignée du début, fréquemment aussi la terminaison fatale est amenée par une affection intercurrente, broncho-pneumonie, tuberculose pulmonaire.

On a autopsié des malades ayant ainsi succombé dix et vingt ans après la première atteinte de paraplégie.

La *paraplégie spinale avec démarche spasmodique* se montre dans deux conditions différentes : ou elle succède à la paraplégie syphilitique aiguë, ou elle se développe graduellement, affectant d'emblée une marche chronique.

Dans le premier cas, on assiste d'abord, comme dans la paraplégie avec contracture, à une phase de paraplégie flasque. Puis au bout d'un temps variable, souvent sous l'influence évidente du traitement, la paralysie s'amende progressivement, tandis que les réflexes s'exagèrent et que le spasme apparaît. Mais ici, la raideur musculaire, toujours insignifiante, généralement nulle au repos, ne se produit qu'à l'occasion des mouvements volontaires. Elle n'a aucune tendance à devenir permanente, à se transformer en contracture. Arrivée à cette deuxième phase, l'affection n'offre pas de différence avec la variété suivante et on peut en confondre les descriptions.

Chronique d'emblée, la paraplégie spinale avec démarche spasmodique répond plus spécialement au type clinique décrit par Erb sous le nom de *paraplégie spinale syphilitique*, terme trop général, puisque les faits auxquels l'applique l'auteur allemand ne constituent que la forme chronique, et encore pas complètement. Elle se développe d'une façon lente et progressive et met plusieurs semaines, plusieurs mois, quelquefois plusieurs années à se compléter. Le début est marqué par des troubles variés de la sensibilité subjective, par des troubles du côté de la vessie, qui peuvent être les premiers en date, enfin par une lassitude qui augmente peu à peu, par de la faiblesse et de la raideur des jambes.

Progressivement, la marche devient de plus en plus difficile et la parésie spasmodique atteint une grande intensité.

A la période d'état, les troubles moteurs, qui ne sont jamais assez prononcés pour entraîner l'impotence complète, consistent dans une démarche spasmodique typique. Les malades se traînent lentement, tirant avec un grand effort leurs jambes raidies. On a l'impression qu'il existe un spasme musculaire énorme. Au repos, au contraire, la

tonicité permanente des muscles est à peine développée, il n'y a pas de contracture. Il n'existe pas davantage de paralysie marquée, souvent même les malades ont conservé une grande force musculaire.

Cette description, empruntée presque textuellement à Erb, ne comprend pas les cas, encore assez nombreux, croyons-nous, où les phénomènes moteurs sont beaucoup moins prononcés, réduits à une gêne, à une lenteur de la marche avec écartement des jambes (élargissement de la base de sustentation), parfois à une simple inhabileté, avec fatigue rapide et chutes fréquentes.

Il existe toujours une exagération des réflexes (réflexe patellaire, clonus du pied) ordinairement très prononcée, moins souvent modérée.

Les troubles de la sensibilité ne manquent jamais, mais ils sont très légers.

La miction est constamment troublée, ordinairement d'une façon modérée, dans un quart des cas assez sérieusement pour nécessiter le cathétérisme ou le port de l'urinal.

L'impuissance sexuelle est fréquente.

Les troubles trophiques font habituellement défaut. L'excitabilité électrique est normale.

La moitié supérieure du corps reste indemne, on ne constate pas de phénomènes cérébraux.

L'affection a, dans la moitié des cas, une tendance manifeste à l'amélioration. Les malades arrivent souvent à pouvoir reprendre leurs occupations et à vivre de leur travail.

Il est rare que la maladie s'aggrave jusqu'à entraîner la mort.

La survie est de durée indéterminée. Ordinairement les malades meurent, quinze et vingt ans après le début, de maladie intercurrente, plus rarement ils sont emportés par l'infection urinaire.

A côté de ce type, il y a lieu de faire une place à une variété de paraplégie qui présente le tableau clinique parfait du tabes dorsal spasmodique. Les phénomènes moteurs y sont les mêmes que ceux que nous venons de décrire, mais les troubles de la sensibilité et de la miction y font complètement défaut ou ne s'y montrent qu'au début et d'une façon très passagère. L'observation IV de notre mémoire de 1889 répondait à cette variété. M. Brissaud (1) a attiré particulièrement l'attention sur elle et en a rapporté deux nouveaux exemples en 1891. Nous avons eu l'occasion d'en observer un quatrième fait qui n'a pas été publié.

A quelle lésion anatomique correspondent les formes chroniques de la paraplégie syphilitique? La plupart d'entre elles reconnaissent pour cause la méningo-myélite scléreuse transverse diffuse avec dégénérescence secondaire des faisceaux pyramidaux. Le fait est

(1) E. Brissaud, Deux cas de tabes dorsal spasmodique (*Semaine médicale*, 1891, p. 413).

établi d'une façon absolue pour la paraplégie avec contracture (obs. II de Lamy, obs. III, V, VII de Sottas) et pour la paraplégie avec démarche spasmodique qui succède à la forme aiguë (obs. IV et VI de Sottas).

En est-il de même de la forme d'Erb, et ne doit-on voir dans cette variété qu'une modalité clinique réalisée par la méningo-myélite syphilitique (Oppenheim), une lésion transverse partielle de la moelle portant symétriquement sur les moitiés postérieures des cordons antéro-latéraux, les cornes et les cordons postérieurs (Erb, Sydney, Kuh)?

Telle n'est pas l'opinion de Nonne. Après avoir précisé les caractères de la forme idéale d'Erb, ce dernier passe au crible les observations avec autopsie dont s'est servi Kuh pour ébaucher l'anatomie pathologique de la paraplégie spinale syphilitique et rejeter la conception d'une sclérose primitive. Des cinq cas utilisés par cet auteur (cas de Strümpell, de Williams, de Grassner, de Sachs, de Rumph), il montre qu'un seul, celui de Strümpell, est légitime. Au cas de Strümpell il en ajoute quatre autres qu'il considère comme répondant sans conteste au type d'Erb : ce sont ceux de Westphal, Minkowski, Eberle et deux personnels. Or, dans ces cinq cas, l'autopsie a démontré l'existence d'une sclérose systématique combinée portant sur les faisceaux pyramidaux, les faisceaux cérébelleux directs et le plus souvent aussi sur celui de Goll.

Ainsi les cas répondant d'une façon absolue à la forme idéale d'Erb, et, à plus forte raison, ceux qui revêtent l'aspect du tabes dorsal spasmodique, seraient dus à une sclérose systématisée primitive des cordons blancs. On sait que l'existence de la paraplégie spasmodique par sclérose primitive des faisceaux pyramidaux, mise en doute jusqu'alors, a été démontrée par MM. Déjerine et Sottas en 1896 (1). La syphilis entrerait donc pour une part dans la réalisation de ce type.

Syndrome de Brown-Séquard. — Bien qu'il en existe à peine une trentaine de cas dans la science, cette forme de syphilis médullaire ne paraît pas rare. Ce n'est en réalité qu'une variété de paraplégie. Elle ne diffère pas des formes précédentes pour ce qui est du début, de la marche et de la terminaison ; elle s'en distingue par le mode de distribution de la paraplégie et des phénomènes sensitifs.

Le plus souvent elle affecte l'aspect d'une hémiparaplégie avec hémianesthésie croisée ; dans quelques cas elle s'est montrée bilatéralement.

L'hémiparaplégie avec hémianesthésie croisée peut offrir le type complet du syndrome de Brown-Séquard, mais fréquemment elle s'éloigne de ce dernier par un ou plusieurs détails.

(1) J. Déjerine et J. Sottas, Sur un cas de paraplégie spasmodique acquise par sclérose primitive des cordons latéraux (*Arch. de phys.*, juillet 1896, p. 630).

La paralysie est complète ou plus ou moins prononcée d'un côté, tandis qu'elle est nulle ou à peine ébauchée du côté opposé. Ordinairement flasque, elle est parfois d'emblée ou devient plus tard spasmodique.

Le sens musculaire a paru dans plusieurs observations en partie ou complètement aboli dans le membre paralysé. Dans un cas inédit, nous avons observé sur ce même membre une atrophie musculaire considérable et des contractions fibrillaires.

L'hémianesthésie occupe le côté non paralysé. Tantôt elle intéresse les trois modes de la sensibilité (cas d'Armstrong et cas inédit), tantôt elle ne porte que sur les sensibilités à la douleur et à la température, la sensibilité au tact étant partiellement ou entièrement conservée : il y a dissociation syringomyélique de la sensibilité.

Du côté paralysé, il existe, mais non toujours, de l'hyperesthésie. Dans un cas de Brousse et Ardin-Delteil (1), l'hémianesthésie croisée fut précédée pendant un certain temps d'une hyperesthésie étendue aux deux membres.

La limite des troubles de la sensibilité occupe un niveau variable. Elle n'est pas toujours marquée par une bande d'hyperesthésie. Cette bande existait dans le premier cas de M. Brissaud (2), elle manquait chez le malade de MM. Piatot et Cestan (3). Charcot et Gombault signalent dans leur observation une zone d'anesthésie douloureuse haute de quatre travers de doigt au niveau des apophyses épineuses des troisième et quatrième vertèbres dorsales.

Le syndrome de Brown-Séquard bilatéral a été rencontré par Hanot et H. Meunier (4) et par M. Brissaud (5) dans deux faits qui sont des exemples d'observation clinique.

Dans les deux cas il existait une paraplégie complète (double hémiparaplégie) et une double thermo-anesthésie (dissociation syringomyélique bilatérale de la sensibilité). Dans le cas de M. Brissaud, aucune bande d'hyperesthésie ne surmontait les territoires anesthésiés. Dans celui de Hanot et H. Meunier, l'anesthésie complète s'établissait progressivement à mesure qu'on remontait vers les parties supérieures, et bientôt les trois modes de sensibilité faisaient totalement défaut ; vers la partie supérieure du thorax, on rencontrait la limite de cette anesthésie ; à droite, au niveau de la troisième côte, elle était

(1) Brousse et Ardin-Delteil, Hémiparaplégie d'origine syphilitique avec hémianesthésie croisée (*Congrès franç. de méd. de Montpellier*, 1898).

(2) E. Brissaud, Hémiparaplégie spinale avec hémianesthésie croisée (*Leçons sur les malad. nerv.*, 1895).

(3) Piatot et Cestan, Syndrome de Brown-Séquard, avec dissociation syringomyélique d'origine syphilitique (*Ann. de derm. et de syph.*, t. VIII, p. 713, 1897).

(4) Hanot et Meunier, Gomme syphilitique double de la moelle épinière ayant déterminé un syndrome de Brown-Séquard bilatéral avec dissociation syringomyélique (*Nouv. Iconogr. de la Salpétrière*, mars et avril, 1896).

(5) E. Brissaud, Le double syndrome de Brown-Séquard dans la syphilis spinale (*Progrès med.*, 1897, et *Leçons sur les mal. nerv.*, 1899).

remplacée par une bande d'hyperesthésie occupant la hauteur de deux espaces intercostaux ; à gauche, par une bande semblable, mais plus élevée et répondant au premier espace intercostal.

Le syndrome de Brown-Séquard syphilitique peut s'améliorer et guérir par le traitement spécifique. Le premier symptôme de l'amélioration peut être la transformation d'une anesthésie totale en thermo-anesthésie (cas I de Brissaud). Souvent une rigidité spasmodique plus ou moins atténuée et quelques troubles sensitifs sont les reliquats de la maladie.

Il existe trois cas de mort avec autopsie, dus à Charcot et Gombault, Hanot et Meunier, MM. Piatot et Cestan.

Nous avons déjà décrit la plaque de sclérose du cas de Charcot et Gombault et exposé pourquoi nous la considérions comme la cicatrice d'une gomme.

Dans l'observation de Hanot et H. Meunier, deux grosses tumeurs gommeuses occupaient chacune des deux moitiés de la moelle, symétriquement situées par rapport au plan médian, la gauche se trouvant légèrement plus élevée que la droite.

Dans celle de Piatot et Cestan, la pureté du syndrome avait fait supposer l'existence d'une gomme circonscrite : l'autopsie montra une méningo-myélite. L'infiltration embryonnaire avait envahi peu à peu la moelle en suivant les tractus pie-mériens. La lésion du faisceau latéral et de la corne postérieure droite ainsi produite expliquait suffisamment le syndrome clinique.

Méningo-myélite envahissante. — Dans notre mémoire de 1889, nous avons rapporté deux faits ressortissant à cette forme ; l'un d'eux, avec autopsie, a servi de base à la description de la méningo-myélite embryonnaire diffuse.

Nous avons pu réunir, parmi les observations disséminées dans la science, une dizaine de cas qui nous ont paru s'y rattacher.

C'est une modalité toujours précoce de la méningo-myélite syphilitique. Le début est marqué par une période prodromique de quelques jours à plusieurs mois de durée, pendant laquelle on ne relève guère que des phénomènes subjectifs. Dans certains cas toutefois, les troubles de la sensibilité et de la motilité se sont montrés presque simultanément, séparés seulement par un intervalle de quelques heures.

La paralysie s'installe, le plus souvent, d'abord dans les membres inférieurs, et ce n'est qu'après une phase de paraplégie plus ou moins prolongée que les troubles de la motilité gagnent les bras, pour, plus tard encore, dans les cas graves, envahir le bulbe.

Dans certaines observations, les quatre membres ont paru se prendre presque simultanément.

On a vu, même, la paralysie débuter par les membres supérieurs, pour de là, suivant une marche à la fois ascendante et descendante, envahir les jambes et le bulbe.

Une fois, la paraplégie a été suivie de phénomènes bulbaires mortels sans que les bras aient été atteints.

La paraplégie a une marche progressive. Elle devient généralement complète au niveau des membres inférieurs; elle présente toutefois d'assez grandes variations d'intensité et peut même être plus prononcée d'un côté que de l'autre. Aux membres supérieurs elle est parfois assez intense pour empêcher le malade de se nourrir lui-même. Les muscles atteints sont dans certains cas le siège d'une atrophie musculaire notable.

Les réflexes sont assez variables, surtout dans la première phase des accidents; ils peuvent être complètement abolis.

Les troubles de la sensibilité subjective sont constants, ceux de la sensibilité objective manquent ou varient de nature suivant les différentes parties du corps. Les sphincters sont généralement atteints.

L'envahissement du bulbe s'annonce par des troubles de la déglutition, de l'oppression, de l'engorgement pulmonaire, de l'arythmie cardiaque, une sensation de mort prochaine. La mort par le bulbe s'est produite dans un cas quatorze mois après le chancre, onze mois après l'apparition des premiers phénomènes sensitifs, dans un autre quatorze mois après le chancre et cinq mois après l'apparition des phénomènes sensitifs et paralytiques. Dans un cas de Mac Gregor (1) l'évolution de la maladie s'est faite en onze jours.

Mais il s'en faut que tous les cas de méningo-myélite envahissante se terminent par la mort. L'envahissement du bulbe n'est pas fatale, et l'on voit l'affection guérir après un traitement prolongé (cinq et onze mois). Dans ces cas curables, la paralysie semble ne pas atteindre toujours un aussi haut degré que dans les autres, surtout au niveau des membres supérieurs.

Dans l'exemple avec autopsie que nous avons rapporté, nous avons trouvé, on le sait, une méningo-myélite embryonnaire diffuse. Marc Gregor, dans le sien, signale une *lepto-méningite fibrineuse.*

Forme amyotrophique. — Si l'atrophie musculaire se montre, le plus souvent, à titre d'épiphénomène dans le cours des différentes variétés de myélites syphilitiques, elle est, dans certains cas, assez prononcée pour devenir symptôme prédominant, et affecte même un aspect qui se rapproche de celui de l'atrophie musculaire progressive.

Nous avions déjà nettement indiqué cette forme en 1889, en nous appuyant sur une observation de Rodet. Dans un important mémoire. M. Raymond a plus récemment (1893) attiré l'attention sur elle. Il a donné deux faits nouveaux, dont l'un avec examen histologique détaillé, et a rappelé deux cas de même ordre publiés par Vulpian dans ses *Leçons cliniques de la Charité.*

(1) Scott Mac Gregor, *Brit med. Journ.*, 1895, p. 475.

Le début de l'affection est marqué par des troubles oculaires (diplopie) ou des troubles de la sensibilité subjective analogues à ceux de la période méningée des formes ordinaires. Ces phénomènes n'appartiennent pas à l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne.

L'amyotrophie, contrairement à ce qui a lieu dans ce dernier, semble être précédée par la parésie, mais elle offre la même distribution, la même progressivité, et s'accompagne également de contractions fibrillaires, de crampes, de réaction de dégénérescence.

Les groupes les plus particulièrement atteints sont les éminences thénar et hypothénar, les interosseux, les muscles innervés par les radiaux, les deltoïdes, les sus- et sous-épineux, les pectoraux, les trapèzes. Les réflexes restent normaux. La sensibilité objective paraît intacte.

A l'autopsie d'un de ses malades, M. Raymond a rencontré une méningo-myélite vasculaire diffuse, des lésions considérables des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, consécutives aux altérations méningo-vasculaires, une atrophie musculaire simple.

Dans certains cas, l'amyotrophie siège aux membres inférieurs. L'un de nous (1) a rapporté un fait où l'atrophie occupait les muscles qui s'insèrent aux os sésamoïdes des gros orteils et aux interosseux. Il en résultait la production d'une griffe pied creux, avec équinisme et léger varus (griffe pied creux par atrophie des interosseux et des muscles qui s'insèrent aux os sésamoïdes des gros orteils de Duchenne). L'étude de la marche de la maladie semblait démontrer que cette atrophie des petits muscles du pied était due à une lésion semblable à celle du malade de M. Raymond. Pendant une première période, en effet, l'affection avait paru n'intéresser que les méninges et les cordons blancs, puis plusieurs années après s'était produite une poussée qui avait amené l'apparition de la déformation des pieds, de troubles trophiques des ongles des orteils et de troubles dans le fonctionnement des sphincters, tous phénomènes en rapport avec la participation de la substance grise au processus pathologique.

SYPHILIS CÉRÉBRO-SPINALE. — Jurgens a soutenu, en s'appuyant sur quelques faits qu'il avait observés tant dans la syphilis héréditaire que dans la syphilis acquise, que les lésions spécifiques des centres nerveux suivaient toujours une marche descendante de l'encéphale vers l'axe médullaire. Vraie dans un nombre certainement assez considérable de cas, cette opinion ne saurait être adoptée d'une façon aussi générale. Les localisations spinales syphilitiques, comme le démontrent les formes précédemment décrites et parti-

(1) G. Lion, Griffe pied creux par atrophie des interosseux et des muscles qui s'insèrent aux os sésamoïdes des gros orteils chez un malade atteint de méningo-myélite syphilitique (*Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 28 fév. 1901).

culièrement la paraplégie, existent très souvent à l'état isolé, soit qu'elles s'installent chez des individus atteints antérieurement, mais guéris, de phénomènes cérébraux, soit qu'elles se développent chez des sujets en tout temps indemnes de semblables manifestations. Bien plus, nous avons vu qu'il n'était pas exceptionnel de voir la syphilis affecter une marche ascendante et naître dans les régions inférieures de l'axe nerveux, pour gagner progressivement le bulbe.

Nous ne visons dans ce chapitre que les faits cliniques dans lesquels les symptômes cérébraux et médullaires sont contemporains et évoluent côte à côte pendant tout ou partie de la maladie.

Même ainsi délimitée, la syphilis cérébro-spinale se présente sous des aspects assez différents. Nous distinguerons la forme méningitique, la paraplégie avec symptômes cérébraux associés, la syphilis à symptômes disséminés, le pseudo-tabes.

Forme méningitique. — Ici se rangent un certain nombre de cas de méningite et surtout de pachyméningite cervicales, qui paraissent ordinairement succéder à une lésion cérébrale de même nature ou se développer en même temps qu'elle. La méningite, même quand elle siège dans la région cervicale, peut se montrer à l'état isolé, comme en témoigne un cas de Goldflam; la pachyméningite s'observe aussi quelquefois à la région dorsale ou lombaire sans aucun phénomène cérébral concomitant, mais ce n'est pas la règle habituelle.

Le plus souvent, à la suite d'une céphalée très violente, localisée principalement à la région occipitale, on voit se produire une rachialgie plus ou moins intense et de la raideur dans la colonne cervicale. La tête reste immobile, parfois un peu rejetée en arrière. Les mouvements en sont gênés ou impossibles par suite de la douleur et de la contracture des muscles de la nuque. La douleur irradie dans les épaules, les membres supérieurs, les espaces intercostaux. Elle présente des paroxysmes souvent nocturnes. Elle est exaspérée par la pression exercée au niveau des apophyses épineuses cervicales et dorsales supérieures. Il existe de l'hyperesthésie au niveau de la peau de la nuque, des régions interscapulaires, sus-claviculaires et le long des trajets des nerfs. Aucune réaction générale n'accompagne ces phénomènes, il n'y a pas de fièvre. Mais simultanément ou successivement apparaissent un ou plusieurs phénomènes cérébraux ou bulbaires : ictus répétés, perte de la mémoire, troubles de la parole, nystagmus, amblyopie, troubles de l'accommodation, inégalité pupillaire, ptosis, paralysie d'un des moteurs oculaires communs, paralysie faciale, dyspnée, toux ou vomissements nerveux, etc.

Enfin se produisent les troubles moteurs du côté des membres. Le plus souvent c'est une quadriplégie avec paralysie complète des membres inférieurs et paralysie moins prononcée ou simple affai-

blissement des membres supérieurs. Les réflexes sont exagérés, la sensibilité objective diversement troublée. Fréquemment l'atrophie musculaire complique la paralysie, elle porte surtout sur les membres supérieurs, au niveau des avant-bras, des muscles, des éminences thénar et hypothénar, des interosseux. La syphilis arrive à réaliser ainsi un complexus symptomatique fort analogue à la pachyméningite cervicale hypertrophique.

La maladie peut guérir sous l'action du traitement spécifique, même quand elle a atteint le stade de paralysie et d'atrophie. Tout dépend de la phase où en est arrivé le processus anatomique. Tant que l'infiltration embryonnaire et la gomme diffuses dominent, l'intervention est efficace ; quand la transformation fibreuse est un fait accompli, la lésion reste incurable.

Paraplégie et symptômes cérébraux associés. — Les phénomènes cérébraux peuvent se montrer dans le cours de la paraplégie syphilitique telle que nous l'avons décrite plus haut, sans qu'il y ait un lien de continuité apparent entre les deux localisations de l'infection syphilitique. Ils se montrent alors tantôt avant, tantôt après les manifestations d'ordre médullaire.

Dans le premier cas, la paraplégie est précédée parfois d'une hémiplégie ou d'une hémiparaplégie et ne se complète qu'en deux temps.

Dans le second cas, les phénomènes cérébraux peuvent faire leur apparition, soit après la rachialgie, les douleurs des membres ou les troubles urinaires précédant encore les troubles paralytiques, soit en même temps qu'eux, soit seulement plusieurs mois, plusieurs années après, quand la paraplégie spasmodique est définitivement installée.

Tantôt ils sont légers, guérissent ou s'améliorent par le traitement, et tiennent le second plan, la paraplégie restant le syndrome dominant; tantôt ils sont plus sérieux, parfois même assez graves pour entraîner la terminaison fatale.

Quant aux troubles moteurs, ils affectent généralement la forme paraplégique ordinaire, mais ils peuvent aussi revêtir l'aspect du type Brown-Séquard. L'observation de Charcot et Gombault entre dans cette dernière catégorie.

Forme à symptômes disséminés. — Au lieu de se localiser en un point du système nerveux, de se discipliner en quelque sorte, la syphilis manifeste assez souvent une tendance à diffuser ses effets sur l'axe cérébro-spinal tout entier. Cette tendance, déjà évidente dans les formes précédentes, prend tout son développement dans les faits qu'il nous reste à étudier et qui méritent d'être rangés sous la désignation de *syphilis cérébro-spinale disséminée* (*syphilose disséminée de l'axe cérébro-spinal* de Fournier) (1).

(1) Fournier, à propos de l'observation de H. Mendel : Syphilose disséminée de l'axe cérébro-spinal (*Soc. de dermat. et de syph.*, in *Ann. de dermat. et de syph.*, 1893, p. 611).

Ce sont presque tous des faits de syphilis cérébro-spinale précoce et souvent de syphilis maligne. La diffusion des lésions et la variété des phénomènes sont telles qu'il est difficile d'en donner une description générale.

Chez un malade dont nous avons rapporté l'observation en 1889, on trouve au début une céphalalgie atroce, des vertiges, de la diplopie, de la photophobie, de la titubation. Quelques mois après apparaissent de la difficulté de la parole, de l'engourdissement et de la parésie du bras droit. Puis la titubation et l'ataxie augmentent au point que la marche devient impossible sans le secours d'un aide, les réflexes patellaires s'exagèrent, les membres supérieurs et inférieurs sont le siège d'élancements fulgurants, la vessie est paresseuse, la céphalalgie persiste ainsi que la diplopie, la mémoire et l'aptitude au travail sont presque complètement perdues. Tous les symptômes, sauf l'obtusion cérébrale et l'affaiblissement de la mémoire, cédèrent au traitement mixte, mais on vit se développer des crises d'asthme qui résistèrent à tous les essais thérapeutiques.

Fournier reconnaît aux faits de cet ordre quatre variétés de signes qui en seraient la caractéristique : 1° des douleurs vives, intenses, souvent en rapport avec une méningite cervicale et siégeant à la nuque, au dos et dans les bras; 2° des troubles de la motilité consistant dans une démarche hésitante, l'impossibilité de courir, le signe de Romberg ; 3° l'exagération des réflexes; 4° l'inégalité pupillaire.

Dans certains cas, il existe un tremblement se produisant à l'occasion des mouvements voulus, il y a du nystagmus et parfois on se trouve en présence du tableau le plus fidèle de la *sclérose en plaques cérébro-spinale*. Schuster et Orlowsky ont publié deux exemples remarquables de cette forme. Le malade de Schuster ayant guéri sous l'influence du traitement spécifique, l'auteur en conclut qu'il ne s'agissait pas d'une vraie sclérose en plaques, mais d'une pseudo-sclérose en plaques syphilitique. Après deux améliorations et deux rechutes successives, le malade d'Orlowsky mourut. A l'autopsie, on trouva des plaques de sclérose, souvent symétriques, disséminées sur tout le système cérébro-spinal; les parois des veines cérébrales et médullaires étaient épaissies et infiltrées; les artères étaient presque intactes.

Pseudo-tabes syphilitique. — On a décrit sous ce nom des faits assez différents.

Il faut distinguer, en premier lieu, les observations de méningomyélite dans lesquelles un ou plusieurs phénomènes tabétiques viennent se surajouter aux symptômes habituels de la maladie. Nous avons déjà mentionné cette éventualité en traitant de la paraplégie syphilitique en général. MM. Gilles de la Tourette et Schwanhard

(1) Orlowsky, Sclérose en plaque chez une syphilitique (*Wratsch.*, 1897, n° 9).

ont prétendu décrire d'après des exemples de ce genre le pseudo-tabes syphilitique. Mais de pareils cas ne simulent que bien grossièrement le tabes et ne sauraient être confondus avec lui. Les phénomènes ataxiques s'y montrent à côté de l'exagération des réflexes rotuliens et de la démarche spasmodique; ils témoignent simplement de la participation des cordons postérieurs au processus pathologique. Il n'est pas de myélite diffuse qui ne puisse produire semblable conséquence.

Très exactement, au contraire, la dénomination de *pseudo-tabes* s'applique à toute une catégorie de cas dans lesquels la syphilis médullaire emprunte réellement le masque du *tabes dorsalis*. Ewald, Kuh, Oppenheim, Eisenlohr, Dinkler, Gajkiewicz en ont rapporté des exemples vraiment remarquables.

Tantôt l'affection revêt dès le début, pour le conserver jusqu'à la mort, l'aspect clinique du tabes; tantôt, après une première phase où la similitude est complète, des phénomènes nouveaux apparaissent et au tableau du tabes succède celui de la paraplégie spasmodique.

Un malade d'Ewald nous offre un type de la première variété : difficulté de la marche, la jambe gauche traîne, le pied droit talonne; signe de Romberg; abolition des réflexes; pupilles inégales, perte du réflexe lumineux; troubles de la sensibilité au niveau de la cuisse droite; arthrite du genou droit; mort par septicémie.

De même, chez un malade de Kuh la symptomatologie du tabes était au complet : abolition des réflexes, faiblesse de la contraction pupillaire, ataxie, impuissance, paresthésies, signe de Romberg, arthropathie tabétique typique, troubles dyspnéiques et mort subite avant que rien ne fût venu modifier le diagnostic.

Le cas d'Oppenheim est, au contraire, un exemple de la deuxième variété. On constate, au début, des douleurs lancinantes, des troubles de la sensibilité, de l'abolition des réflexes, le signe de Romberg, des troubles vésicaux, des paralysies oculaires, des crises laryngées, et on croit à un tabes vrai. Plus tard se montre l'épilepsie spinale, bien que les réflexes rotuliens restent abolis. Puis ces derniers s'exaltent, la paralysie spasmodique apparaît et le diagnostic doit être réformé.

Au pseudo-tabes syphilitique ainsi compris correspondent des lésions qui portent simultanément sur les méninges et les cordons postérieurs, mais qui peuvent affecter deux aspects différents, sans toutefois qu'il y ait corrélation entre ces derniers et les deux variétés cliniques.

Dans les observations d'Oppenheim et d'Ewald, c'est la méningite qui commande la lésion médullaire. Encore à l'état de méningite embryonnaire diffuse dans celle d'Oppenheim, elle envoie dans la substance nerveuse des traînées gommeuses qui, en un point de la région dorsale, détruisent presque tout l'organe et entraînent des

dégénérescences ascendantes et descendantes. Dans celle d'Ewald, le processus a déjà atteint le stade fibreux et c'est autour des travées épaissies parties de la pie-mère que s'est faite la sclérose des cordons postérieurs.

Dans les cas de Kuh, Dinkler, Marinesco, Minor, Eisenlohr, Hoffmann, la méningo-vascularite existe et donne à la lésion son cachet de spécificité, mais la sclérose des cordons postérieurs ne paraît pas en dépendre, elle se présente avec tous les caractères qu'elle offre dans le tabes vrai. Pour Kuh, la méningite ne commande pas la sclérose, parce qu'elle est plus jeune qu'elle, parce que, étendue à toute la périphérie de la moelle, il n'y a pas de raison pour qu'elle n'exerce son influence que sur les cordons postérieurs, parce que, enfin, elle n'est pas symétrique, tandis que la sclérose l'est. Les altérations vasculaires ne sauraient être davantage accusées de la dégénérescence médullaire, car elles sont plus prononcées dans les parties restées saines que dans les régions altérées. Il faut donc, dans cette forme, considérer les lésions méningées et les altérations médullaires comme indépendantes les unes des autres, et dues toutes deux à la syphilis. C'est, du reste, l'opinion de Dinkler et de Marinesco.

DIAGNOSTIC. — La notion de syphilis antérieure ou concomitante, tel est le lien qui unit les différentes formes cliniques précédemment décrites. Il est en effet facile de reconnaître que, si certaines d'entre elles offrent quelques caractères capables de leur donner un aspect un peu spécial, aucune ne possède de signe pathognomonique permettant de la distinguer à coup sûr des différentes myélites aiguës ou chroniques.

Aussi envisagerons-nous d'abord dans ce chapitre la valeur diagnostique que présente la notion de syphilis. Nous essayerons ensuite de fixer les particularités propres à faire reconnaître, ou, tout au moins, soupçonner les diverses modalités de la syphilis médullaire. Pour ce qui concerne le diagnostic de la lésion, nous renvoyons le lecteur à la *Symptomatologie*, où la description de chaque forme clinique est suivie de l'énonciation des altérations anatomiques qui lui correspondent.

Valeur diagnostique de la notion de syphilis. — L'existence d'une syphilis antérieure ou concomitante, l'absence d'une autre cause pouvant être invoquée, l'action favorable du traitement spécifique, tels sont les trois ordres d'éléments qui peuvent faire admettre l'intervention du virus syphilitique dans la production d'une affection de la moelle épinière.

Les commémoratifs jouent ici un rôle considérable. La syphilis qui se complique de myélite paraît, malgré certains avis contradictoires, être assez souvent grave. Aussi, même quand le chancre guérit rapidement, les accidents secondaires se font remarquer par leur confluence et leur ténacité. Ils n'ont presque jamais passé inaperçus,

ont nécessité un traitement approprié, et les malades, qui sont, à proprement parler, tous des hommes, les avouent facilement.

Parmi les accidents spécifiques ayant une importance toute particulière, il faut signaler les troubles encéphaliques. Comme le fait remarquer M. Lamy, l'existence dans les antécédents du malade de céphalée rebelle, d'amblyopie, de paralysies oculaires ou faciale, d'hémiplégie, guéries par le traitement antisyphilitique, a une grande valeur diagnostique.

La présence de manifestations de même ordre, encéphaliques ou autres (cutanées, osseuses, testiculaires), constatée au moment où apparaissent les symptômes de la méningo-myélite, est encore d'un plus grand poids. Pareille coïncidence n'est en réalité pas très fréquente. Elle n'existait que dans un tiers des cas qui font l'objet de notre mémoire de 1889.

Le rapport de cause à effet est particulièrement sensible dans les cas où l'affection médullaire suit de près l'infection de l'organisme. La fréquence réelle de ces méningo-myélites précoces (elles constituent à elles seules 39,5 p. 100 des cas) est un argument de premier ordre en faveur de leur nature syphilitique.

Toutes ces données prennent une valeur encore plus considérable quand une recherche minutieuse a fait éliminer non seulement toutes les affections du rachis ou des organes voisins (syphilitiques ou autres) qui peuvent atteindre la moelle par contiguïté, mais encore toutes les causes possibles de myélite. Il n'existe pas d'autre infection, le malade n'accuse qu'exceptionnellement une cause banale telle que le froid, la fatigue, le traumatisme, les excès vénériens, et, le plus souvent, on ne sait à quoi rapporter l'origine du mal, sinon à la syphilis antérieure.

Si la spécificité de la myélite est rendue probable par le fait des antécédents, la coexistence d'autres accidents vénériens et l'absence d'autres causes constatables, elle paraît, assez souvent, être réellement établie par les résultats de la médication antisyphilitique. Pratiquée en temps opportun, celle-ci peut en effet enrayer les progrès de l'affection, la faire rétrograder ou même en amener la guérison complète. Certes il faut faire la part des améliorations spontanées, qui ne sont pas exceptionnelles au cours des myélites syphilitiques, mais dans bien des cas l'évolution des accidents est trop brusquement arrêtée par le traitement pour que l'action de ce dernier puisse être mise en doute.

Dans un sens tout opposé, il ne faut pas conclure de l'inactivité de la médication à la non-spécificité de l'affection médullaire ; les lésions anciennes, parvenues à la phase de sclérose, ne sont pas influencées par elle, et, dans certaines formes aiguës, les désordres peuvent être, dès la première période, irréparables.

Diagnostic des formes cliniques. — 1° *Phase prémoni-*

loire ou méningée, sa valeur diagnostique. — Nous avons déjà insisté sur l'importance des phénomènes sensitifs qui caractérisent cette phase, et plus spécialement sur celle de la rachialgie, quand, par sa persistance, son exacerbation nocturne, elle prend un cachet particulier et mérite d'être comparée, avec Charcot, à la céphalée syphilitique.

On se gardera de confondre cette rachialgie et ses irradiations diverses avec le *lumbago*, le *rhumatisme vertébral*, la *névralgie*. Il faudra rechercher les autres troubles sensitifs du côté des membres inférieurs et les troubles des sphincters qui souvent aussi précèdent plus ou moins longtemps la paralysie ; la réunion de ces phénomènes fera penser à une affection spinale au début.

Sous le nom de *neurasthénie syphilitique*, M. Fournier a décrit un ensemble de symptômes qui se montrent ordinairement peu après l'infection, mais quelquefois aussi quatre à cinq ans plus tard. Ce sont des fourmillements, de l'engourdissement ou de la faiblesse des jambes, parfois de l'exagération des réflexes, de légers troubles vésicaux, des douleurs surtout localisées dans la région lombaire, quelquefois de la céphalalgie. On comprend que le diagnostic de cet état nerveux et de la syphilis spinale ou cérébro-spinale au début puisse parfois être difficile à faire. L'absence de troubles objectifs nets et persistants, une surveillance suivie du malade permettront de trancher la question.

Les troubles vésicaux, les douleurs périphériques, et, dans les formes cérébro-spinales, les phénomènes encéphaliques et parfois les modifications pupillaires, peuvent faire penser au *tabes*. Mais il n'y a pas d'abolition des réflexes, pas de signe d'Argyll-Robertson, les symptômes sont plus diffus et marchent plus rapidement que dans le tabes, enfin la rachialgie lombaire ne se rencontre pas dans cette dernière affection.

2° *Diagnostic de la paraplégie syphilitique aiguë.* — La paraplégie syphilitique aiguë offre de grandes ressemblances avec les *myélites centrales aiguës*. Qu'un certain nombre d'entre les exemples que nous possédons de ces dernières ressortissent à la syphilis, cela ne paraît pas douteux, mais il est certain aussi qu'elles peuvent exister en dehors de la spécificité : il s'agit alors probablement de myélites infectieuses telles que M. Jaccoud en a rapporté un exemple et que l'expérimentation les réalise. L'absence de syphilis antérieure opposée à la notion de syphilis le plus souvent récente (13 fois sur 14) qui caractérise les faits de paraplégie syphilitique aiguë, le début par un frisson et un mouvement fébrile plus ou moins intenses, en rapport avec l'origine infectieuse, éclaireront souvent le diagnostic. Le reste du tableau clinique est assez semblable dans les deux cas : développement brusque ou progressif de la paraplégie, abolition des réflexes, troubles sensitifs, troubles des sphincters, troubles trophiques, marche

rapide, terminaison le plus souvent fatale. Faut-il accorder une valeur réelle aux variations dans l'état des réflexes signalées dans quelques cas de syphilis ? Quant au traitement, son action reste ordinairement sans effet.

L'*hématomyélie* se distingue par son début brusque, sans le moindre prodrome. La paraplégie flasque et l'anesthésie absolue surviennent à l'improviste, sans fièvre, sans douleur, sans avertissement. La marche est parfois rapide et funeste, mais le plus souvent l'affection guérit ou plus souvent encore elle devient chronique et évolue vers un état de paralysie spasmodique.

La *compression brusque de la moelle* se reconnaîtra par les commémoratifs qui permettront de remonter à la cause : fracture, luxation de la colonne vertébrale, abcès, kyste, anévrysme ouvert dans le canal rachidien, etc. Elle débute par une paralysie brusque accompagnée d'abolition des réflexes et de la sensibilité. Si elle passe à l'état chronique, elle réalise le tableau de la paralysie spasmodique avec atrophie musculaire.

3° *Diagnostic de la paraplégie syphilitique curable.* — Ici, en dehors de la notion de cause, les caractères les plus importants se trouvent dans le mode d'évolution de l'affection. L'amélioration puis la guérison se produisent en quelques semaines ou quelques mois sous l'influence du traitement antisyphilitique. Dans certains cas, on voit persister des troubles génito-urinaires plus ou moins prononcés (paresse vésicale, incontinence nocturne d'urine, impuissance, etc.). Très fréquemment surviennent une ou plusieurs rechutes qui guérissent successivement à la suite de nouvelles cures spécifiques. Dans cette forme, peut-être plus que dans les autres, on a observé, avant ou après la paraplégie, des phénomènes cérébraux qui eux-mêmes sont influencés par l'intervention thérapeutique.

4° *Diagnostic de la paraplégie syphilitique chronique.* — Elle ressemble d'une façon étroite aux *myélites transverses vulgaires*. Il n'existe entre ces deux variétés d'affections médullaires aucun caractère différentiel pathognomonique.

La ressemblance est surtout grande dans la forme grave que nous avons décrite sous le nom de *paralysie spinale syphilitique avec contracture*.

Quelle valeur doit-on attribuer à l'asymétrie des phénomènes paralytiques parfois plus prononcés d'un côté que de l'autre, aux oscillations qui peuvent se produire dans la marche de la maladie, aux améliorations suivies de rechutes qui séparent dans certains cas la phase de flaccidité de la phase de contracture ? En réalité, les seuls éléments de diagnostic résideront dans les commémoratifs et la recherche des accidents syphilitiques concomitants.

La forme légère, la paraplégie spinale avec démarche spasmodique, si elle ne présente pas davantage de signe différentiel décisif, doit à

l'atténuation des phénomènes moteurs, à la tendance à l'amélioration, un aspect un peu spécial, sinon caractéristique. Erb a cru pouvoir dire, en parlant d'elle : « Il me paraît hors de doute qu'il s'agit d'un tableau clinique bien caractéristique et facile à reconnaître. J'avais toujours établi le diagnostic d'affection syphilitique de la moelle même avant d'avoir interrogé les malades à ce sujet ».

Le développement progressif, ou, quand l'affection a commencé par une phase de paraplégie flasque, l'amélioration sous l'influence souvent évidente du traitement, la raideur spasmodique, généralement nulle au repos, ne se produisant qu'à l'occasion des mouvements volontaires, toujours compatible avec la marche et un degré plus ou moins grand d'activité, les troubles très légers de la sensibilité, les troubles génito-urinaires généralement peu prononcés, l'absence de troubles trophiques, la tendance manifeste à l'amélioration surtout à la suite d'une médication intensive, constituent effectivement un tableau clinique qui a son originalité.

Les formes précédentes se distinguent du *tabes dorsal spasmodique* par l'existence de troubles de la sensibilité et de troubles génito-urinaires, mais il existe certaines observations où ces phénomènes manquent totalement et où la ressemblance est complète. La notion de syphilis seule peut alors faire supposer la nature particulière de la maladie.

Les *compressions lentes de la moelle* s'accusent par une symptomatologie complètement semblable à celle de la myélite. Le diagnostic n'est possible que si l'on a quelques données permettant d'établir la cause des compressions : déformation de la colonne vertébrale, tumeur maligne sur un autre point du corps, etc. Si on constate une saillie ou une déformation de la colonne vertébrale, on pensera à la syphilis du canal osseux (1), et, dans le doute, on éprouvera l'effet du traitement antisyphilitique.

L'*hystérie* peut réaliser la paraplégie spasmodique, et, quand cette dernière survient chez un sujet syphilitique, il est assez difficile de faire la part de la névrose et de l'infection. M. Souques (2) a insisté sur les difficultés de ce diagnostic. L'existence d'accidents hystériques antérieurs, la présence de stigmates, le mode de distribution des troubles de la sensibilité, la marche des accidents permettront de mettre, s'il y a lieu, l'hystérie seule en cause. Une paraplégie spinale hystérique, quel que soit le degré de la contracture, ne comporte jamais le clonus provoqué du pied (Brissaud).

5° *Diagnostic du syndrome de Brown-Séquard.* — Ce type se montre quelquefois dans toute sa pureté, mais, plus souvent peut-

(1) Sur les lésions syphilitiques du rachis, consultez : Levot, Des lésions syphilitiques du rachis, Th. Paris, 1881, et Jasinski, Ueber syphilitische Erkrankungen der Virbelsäule (*Arch. f. Derm. u. Syph.*, 1891, p. 409).

(2) Ach. Souques, Étude des syndromes hystériques simulateurs, Th. Paris, 1891.

être, il est incomplet. L'hémianesthésie est limitée aux sensations thermiques et douloureuses, et la bande d'hyperesthésie qui marque la limite supérieure des troubles de la sensibilité peut faire défaut. Lors de dissociation de la sensibilité, on peut penser à la *syringomyélie*. L'absence de troubles trophiques (atrophie musculaire, altérations articulaires et osseuses), la distribution des phénomènes (paralysie d'un côté, troubles sensitifs de l'autre) rendront ordinairement le diagnostic facile.

6° *Diagnostic de la forme envahissante.* — Tous les faits connus de cette variété ont été précoces : c'est là un caractère de première importance pour le diagnostic.

La *paraplégie ascendante aiguë (maladie de Landry)* s'en distingue par le début brusque sans douleurs, l'inconstance des troubles de la sensibilité, de la miction et de la défécation, l'extension rapide de la paralysie et la terminaison en quelques jours par la mort, sauf de rares exceptions.

On a bien signalé des cas où la syphilis médullaire aurait évolué sous l'aspect de la paralysie ascendante aiguë (Dejerine et Goetz, Berger, Heubner, Chevalet, etc.), mais, comme le fait remarquer M. Marie, c'est d'une façon arbitraire que ces faits ont été rapportés à la syphilis médullaire, car on ignore, en réalité, de quelle lésion il s'agit.

La *paraplégie spinale antérieure subaiguë de Duchenne* se rapproche davantage de la myélite syphilitique envahissante par la marche et la durée. Elle débute par les membres inférieurs, puis, après une phase de paraplégie qui peut durer des mois, elle gagne les membres supérieurs. Enfin, elle envahit les muscles respiratoires et entraîne la mort par asphyxie. Dans certains cas, elle affecte une marche descendante. Mais elle s'accompagne constamment d'une atrophie musculaire très prononcée et telle que « les membres semblent se momifier », elle ne produit ni troubles de la sensibilité, ni trouble du côté des sphincters, ni escarre de décubitus.

La *polynévrite aiguë généralisée* entraîne une paralysie ascendante ou quelquefois descendante, flasque, symétrique, dont l'intensité décroît de la périphérie vers le centre. Les réflexes sont abolis. Assez souvent les nerfs craniens (optique, vague) sont atteints. Mais la maladie ne tarde pas à passer à une seconde phase d'atrophie, les troncs nerveux sont douloureux à la pression, et tôt ou tard la guérison survient.

7° *Diagnostic de la forme amyotrophique.* — Elle se rapproche de l'*atrophie musculaire progressive* par la distribution, la marche progressive, les contractions fibrillaires, les crampes, la réaction de dégénérescence, mais elle s'en distingue par les troubles oculaires, les phénomènes sensitifs qui marquent son début, la succession inverse de la parésie et de l'atrophie.

La *polynévrite à forme amyotrophique* offre à peu près les mêmes symptômes, mais elle s'accompagne d'abolition des réflexes et la sensibilité objective y est intacte.

8° *Diagnostic du pseudo-tabes syphilitique.* — Aucune difficulté quand les phénomènes tabétiques se montrent au milieu du cortège habituel de la syphilis médullaire; grande difficulté, au contraire, quand le tableau du tabes est complètement réalisé.

Dans certains cas, l'erreur est inévitable du début jusqu'à la terminaison fatale. Dans d'autres, le tableau clinique se modifie à un certain moment, et le diagnostic peut être rectifié. Il faudra donc suivre les malades avec le plus grand soin, noter les variations qui pourront se produire dans l'état des réflexes, l'apparition de la parésie spasmodique succédant à l'ataxie.

Enfin le pseudo-tabes a souvent une évolution plus rapide que le tabes vrai, et, contrairement à ce dernier, il peut s'améliorer sous l'influence du traitement spécifique.

PRONOSTIC. — La syphilis médullaire est une affection grave.

Sur 132 cas de syphilis médullaire précoce, nous comptons : 39 morts, 48 passages à l'état chronique, 18 améliorations plus ou moins considérables, 27 guérisons.

La mortalité est donc de 29,5 p. 100.

Si on additionne les cas funestes et ceux qui ont passé à la chronicité, on voit que dans les deux tiers des cas la maladie amène la terminaison fatale ou conduit à l'incurabilité. La statistique dont sont tirés ces chiffres ne comprend que des cas précoces, dont la gravité est certainement plus grande; elle est composée d'observations recueillies dans la science, et les exemples graves, suivis de mort et accompagnés d'autopsie, sont, en raison de leur grand intérêt, plus souvent publiés que les autres, mais, même en tenant compte de ces causes d'exagération, on peut estimer que le pronostic de la syphilis de la moelle est sombre.

Les raisons de cette gravité sont d'ordres différents.

Il faut signaler, en premier lieu, la brusquerie d'apparition et la marche aiguë de certaines formes. A la suite d'un début apoplectiforme, le malade peut être plongé d'emblée et définitivement dans un état comateux, et, s'il ne porte pas de traces de lésions syphilitiques, l'infection reste ignorée. D'autres fois, l'évolution est si rapide que le traitement spécifique n'a pas le temps de produire tous ses effets, ou encore, la lésion primitive est tellement grave que toute guérison est, dès l'abord, impossible.

Lorsque l'affection débute par une période prodromique, le pronostic est beaucoup plus favorable. C'est dans ces conditions que le traitement a le plus de prise et qu'il a des chances de pouvoir épuiser toute son action. Mais cette période prémonitoire est assez insi-

dieuse, et les malades négligents ne viennent souvent consulter que quand des phénomènes plus graves apparaissent et que les dégénérescences secondaires sont déjà en voie d'évolution. Enfin le médecin lui-même n'attache pas toujours l'importance qu'elles méritent à ces manifestations parfois discrètes du début de la syphilis médullaire et il n'institue pas le traitement avec toute la rigueur désirable.

Un autre élément de gravité réside en ce fait que le traitement n'agit assez souvent qu'avec une lenteur vraiment incroyable. On a vu l'amélioration ou la guérison ne se produire dans certains cas que deux mois et demi, cinq et même sept mois après une intervention énergique et discontinue.

Enfin, la fréquence des récidives vient encore assombrir le pronostic. On voit, en effet, souvent l'affection se réchauffer après une phase d'amélioration notable, ou même reparaître après une guérison plus ou moins prolongée. Si ces récidives guérissent fréquemment, elles sont aussi quelquefois le point de départ d'une évolution chronique ou même d'accidents mortels.

TRAITEMENT. — Des considérations précédentes il résulte que le traitement doit être non seulement hâtif, mais encore énergique, prolongé et suffisamment répété.

Plus on sera rapproché du début de l'affection, plus on aura de chances d'obtenir une action favorable. A la phase prodromique, la guérison peut être considérée comme certaine. A la phase de paraplégie flasque, elle pourra encore être obtenue dans certains cas : tout dépend de la lésion qui est en cause. Quoi qu'il en soit, le traitement agit sur la méningite et l'artérite et prévient la production de nouveaux foyers de destruction. A la phase de paraplégie spasmodique, on ne saurait espérer la guérison ; il n'est pas douteux cependant que les malades ressentent assez fréquemment, à cette période, du soulagement ou même une amélioration manifeste chaque fois qu'on les soumet à une cure spécifique.

Il faut instituer un traitement mixte, intensif.

Pour l'administration du mercure, la voie buccale doit être rejetée. Il faut employer les frictions ou les injections hydrargyriques.

Les frictions sont faites suivant les règles habituelles, nous n'avons pas à y insister ici.

Les injections ont été conseillées comme traitement d'urgence, dans les cas de syphilis maligne cérébro-spinale et dans les formes aiguës. On pratique ordinairement des injections sous-cutanées.

Certains syphiligraphes préconisent les injections de calomel en suspension dans l'huile de vaseline ou l'huile d'olive, que l'on répète tous les six ou huit jours en portant la dose du médicament successivement à 5, 7 et 10 centigrammes par injection. D'autres donnent la préférence aux sels solubles (peptonate de mercure ammonique,

biiodure de mercure) dont on injecte une seringue tous les jours ou tous les deux jours.

M. Abadie (1) a insisté sur les avantages des injections intraveineuses. Il a traité par cette méthode et amélioré considérablement un malade qui n'avait retiré aucune action satisfaisante des autres procédés de traitement. Il injecte tous les deux jours, dans une veine du pli du coude, un centimètre cube d'une solution de cyanure de mercure à 1 p. 100 additionnée de 0, 50 p. 100 de chlorhydrate de cocaïne.

L'opération est toujours facile chez les gens maigres.

Inutile d'insister sur les soins que le traitement mercuriel nécessite du côté de la bouche.

L'iodure de potassium est administré concurremment au mercure à la dose de 4, 6 et 8 grammes, quelquefois plus. On arrive généralement à le faire tolérer par la voie buccale. On pourra, au besoin, le faire absorber par la voie rectale. M. Gilles de la Tourette a eu recours dans certains cas à l'administration sous-cutanée. Il a montré que les injections d'iodure à la dose relativement élevée de 50 centigrammes pour un centimètre cube d'eau étaient parfaitement tolérées.

La durée du traitement mixte doit être prolongée. On fait pratiquer quarante à cinquante frictions ou injections en deux périodes séparées par un intervalle de huit à dix jours de repos. L'iodure doit être continué pendant la même période sans interruption.

Après ce traitement, on laisse reposer le malade pendant un mois ou quinze jours seulement s'il y a urgence. On fait une nouvelle cure de quarante jours.

On pourra faire quatre ou cinq séries de traitement semblables pendant la première année, trois ou quatre pendant la seconde et même pendant la troisième.

A côté du traitement mixte prennent place un certain nombre de moyens ou adjuvants de la thérapeutique spécifique dont l'action peut être utile.

La révulsion à l'aide de pointes de feu le long de la colonne vertébrale, au niveau du siège présumé des lésions, a une action certaine sur les phénomènes douloureux de la période méningée.

L'électricité faradique est utile dans la paraplégie flasque, elle est nuisible dans la paraplégie spasmodique. Cette dernière est favorablement influencée par les courants continus.

L'hydrothérapie froide sous forme de douche en jet très brisé, de courte durée, les bains de mer chauds peuvent être ordonnés avec avantage.

A une période avancée, on pourra conseiller une cure thermale.

(1) Abadie, A propos de la communication de Fournier : Hémiplégie spinale très précoce survenue au début même de la période secondaire (*Soc. de dermat. et de syph.*, in *Ann. de dermat.*, 1896, p. 1052).

Les stations françaises les plus recommandables sont Uriage, Luchon, Aix (Savoie), Cauterets, etc.

Enfin on surveillera l'état général et, au besoin, on tonifiera le malade.

SYPHILIS HÉRÉDITAIRE (1).

ÉTIOLOGIE. — *Fréquence.* — La syphilis médullaire héréditaire est rare. On compte encore les observations de cette affection. Toutefois, si l'on considère que sur vingt-six fœtus nés de parents syphilitiques, M. Gasne a trouvé quatre fois des lésions très profondes, dix fois une congestion vasculaire généralisée constamment accompagnée d'altérations particulières permettant de rapporter cet état au processus spécifique, et sept fois des lésions intermédiaires, il faut admettre qu'elle passe fort souvent inaperçue.

Date d'apparition. — Les localisations médullaires, comme les autres déterminations de la syphilis héréditaire, peuvent se produire pendant la vie intra-utérine, dans les premières semaines ou les toutes premières années qui suivent la naissance, ou seulement au cours de la seconde enfance, de l'adolescence ou de l'âge adulte ; autrement dit, la syphilis héréditaire de la moelle est congénitale, précoce ou tardive.

La *syphilis médullaire congénitale* n'offre guère d'intérêt qu'au point de vue anatomo-pathologique. Il en est nécessairement ainsi chez les enfants mort-nés, à terme ou avant terme. Chez les enfants vivants, nés à terme ou avant terme, les autres localisations viscérales de l'infection entraînent la mort avant le développement des phénomènes nerveux, ou, quand ces derniers apparaissent, presque toujours ceux qui dépendent du cerveau absorbent toute l'attention par leur précocité et leur intensité.

La *syphilis médullaire précoce* s'est montrée à quatre mois (cas de Hutchinson et Jackson), cinq mois et demi, un an et demi, deux ans et deux ans et demi (Kohts).

La *syphilis médullaire tardive* a débuté à trois ans (Money, Fournier), quatre ans (Siemerling), six ans (Mendel), huit ans (Gasne), onze et douze ans (Filatoff et Hoffmann), dix-huit ans, vingt-cinq ans, trente-quatre et même quarante-huit ans (Gasne), cinquante ans (Gilles de la Tourette).

Hérédité. — Les lois de l'hérédité sont très certainement les mêmes que celles qui ont été établies pour la syphilis héréditaire en général. D'après M. Gasne, dans la plupart des cas de syphilis médullaire héréditaire, la syphilis du père serait notée et souvent la mère ne présenterait aucune trace d'infection. Toutefois, tous les fœtus qu'il a examinés avaient été portés par des mères syphilitiques qui pour la

(1) Consulter G. Gasne, Localisations spinales de la syphilis héréditaire. Th. Paris, 1897.

plupart avaient présenté au moment de l'accouchement, ou au moins pendant les derniers mois de la gestation, des lésions en pleine évolution ; six fois seulement la syphilis datait de plus de deux ans.

Manifestations syphilitiques concomitantes. — Le plus souvent on relève des altérations de la peau, des membranes de l'œil, des dystrophies dentaires, parfois des lésions plus profondes du côté des viscères, des os, du voile du palais, etc. Presque toujours les symptômes médullaires ont été précédés par des phénomènes transitoires ou définitifs en rapport avec une atteinte du cerveau : céphalée, vertiges, diplopie, strabisme, inégalité pupillaire, cécité survenant sans cause, surdité sans lésions appréciables de l'oreille, retard de la marche, et avec une fréquence telle qu'on peut les considérer comme des manifestations à peu près constantes, par des convulsions ou des crises d'épilepsie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La méningo-myélite embryonnaire diffuse et la pachyméningite scléreuse ou scléro-gommeuse, qui en est un stade plus avancé, sont les lésions les plus habituelles de la syphilis médullaire héréditaire.

La gomme ne se montre guère qu'associée à ces dernières. Quelques lésions moins fréquentes, la congestion vasculaire, l'endartérite, la sclérose médullaire, etc., méritent une courte mention.

Méningo-myélite embryonnaire diffuse. — Elle a été rencontrée par M. Gasne chez six ou sept fœtus issus de mères syphilitiques et par Siemerling et Böttinger dans deux cas de syphilis cérébro-spinale tardive (douze et huit ans). On retrouve dans les observations de ces auteurs la description idéale de la lésion telle qu'elle s'est présentée à nous dans la syphilis acquise.

Les méninges sont de beaucoup les parties les plus malades (Gasne). La pie-mère épaissie, infiltrée de cellules rondes, adhère à la moelle, ou est séparée d'elle par un exsudat sous-pie-mérien. Elle est réunie à l'arachnoïde par une production luxuriante de cellules embryonnaires qui remplit l'espace sous-arachnoïdien. L'infiltration se propage le long des septa qui rayonnent dans la moelle, et, en certains endroits, forme de véritables cônes de végétations intimement unis par leur base à la pie-mère (Siemerling, Böttinger). Les vaisseaux sont le siège de lésions qui portent plus spécialement sur la tunique externe, et les veines sont beaucoup plus atteintes que les artères, etc.

Quelques différences de peu d'importance sont toutefois à signaler. Si la dure-mère peut être épargnée comme dans la syphilis acquise (cas de Siemerling et de Böttinger), elle est assez souvent (chez le fœtus, Gasne) reliée aux parois osseuses par une transformation scléreuse de l'espace extradural et peut aussi se confondre en certains points avec les autres méninges. L'infiltration embryonnaire

affecte bien la forme diffuse, mais elle offre un développement assez considérable pour être appréciable à l'œil nu, et souvent, elle prend par places des proportions telles qu'elle constitue de véritables gommes qui compriment et détruisent plus ou moins l'axe nerveux. Il faut savoir cependant que la lésion ne présente pas toujours une pareille intensité. Dans un cas de Gasne, elle se réduisait à des altérations microscopiques : infiltration discrète et épaississement modéré de la pie-mère, exsudats sous-pie-mériens, périphlébite.

Pachyméningite et arachnite scléreuses ou scléro-gommeuses. — Jurgens l'a décrite dans deux cas de syphilis congénitale et dans un cas de syphilis précoce (deux ans). M. Gasne l'a rencontrée chez deux fœtus.

Les trois tuniques épaissies, transformées en un tissu scléreux, adhèrent entre elles. On y trouve encore un degré plus ou moins prononcé d'infiltration embryonnaire. La lésion n'est généralement pas étendue à toute la moelle ; elle est surtout prononcée aux régions cervicale et thoracique supérieure et va en s'atténuant de haut en bas pour s'éteindre en atteignant la région lombaire.

La pie-mère adhère à la moelle par de nombreuses et fortes adhérences. Les prolongements intramédullaires qui en partent forment d'épaisses travées fibreuses qui sillonnent l'organe surtout dans les régions des cordons et des racines postérieurs. Par endroits, elle se confond avec la substance nerveuse infiltrée ou transformée en tissu de sclérose. Les vaisseaux, englobés dans le tissu fibreux, ont une lumière effacée ou sont transformés en blocs impénétrables.

La transformation fibreuse des méninges, et surtout de la dure-mère, peut prendre une extension véritablement extraordinaire. Dans un cas de Gasne, la moelle, au niveau de la région cervicale, enserrée de toute part, était réduite à quelques détritus parmi lesquels on reconnaissait les cellules épendymaires.

Quelquefois, au milieu de ce tissu scléreux, l'infiltration présente en un point un développement considérable et donne naissance à une ou plusieurs gommes de volume variable.

Autres lésions. — *Congestion vasculaire.* — M. Gasne a rencontré cette lésion chez dix fœtus portés par des mères syphilitiques. Tous les vaisseaux béants, gorgés de sang, forment de grands lacs sanguins dans l'espace extradural, la dure-mère, l'espace sous-arachnoïdien, les racines, les ganglions, la pie-mère, la moelle elle-même. La distension va souvent jusqu'à la rupture et l'hémorragie.

La congestion vasculaire peut se trouver sur la moelle de fœtus non syphilitiques, mais ici elle tire sa signification de la coexistence invariable d'un léger degré de leptomyélite embryonnaire, de gommes miliaires ou d'exsudat sous-pie-mérien.

On sait que la congestion simple et la congestion avec stade leucocytique ont été considérées par certains auteurs comme le stade ini-

tial du processus syphilitique dans quelques organes, le foie particulièrement (Hudelo). Peut-être en est-il de même pour la moelle.

Endartérite. — Dans un cas observé par M. Marfan, Philippe et Gasne (1) ont relevé à l'examen microscopique l'existence d'une endovascularite remarquablement intense et généralisée aux artères et aux veines de gros et de moyen calibre. Les caractères de ces altérations étaient tels que, en l'absence de tout autre facteur étiologique, ils permettaient d'incriminer avec beaucoup de vraisemblance la syphilis héréditaire précoce. Le processus avait abouti à la formation de thromboses et de foyers d'hématomyélie successive qui avaient détruit le renflement lombo-sacré. Ces hémorragies en pleine moelle avaient subi en certains points des modifications qui, à l'œil nu, en avaient imposé pour une sorte de caséification tuberculeuse.

Sclérose médullaire. — La sclérose peut atteindre la moelle isolément sans intéresser les méninges.

Dans un cas de Potain elle était diffuse. De deux jumelles nées avant terme et mortes au troisième jour, une seule présentait des lésions de la moelle. Cet organe, diminué de volume de haut en bas était dur, sans trace de division entre les deux substances, tout à fait semblable à un cordon fibreux, sauf la coloration qui était d'un gris rougeâtre. Au microscope, M. Cornil trouva l'organe constitué par un tissu lamineux, condensé, feutré, entremêlé d'une substance granuleuse abondante. Aucune cellule, aucun tube nerveux n'était distinct. Dans le cas de Money la moelle, rigide comme un bâton dans toute son étendue, semblait, à l'œil nu, présenter sur les sections transversales une sclérose diffuse totale.

Kahler et Pick ont rencontré une sclérose limitée sous forme d'une plaque située au niveau de l'entre-croisement des pyramides, dans le faisceau latéral gauche, immédiatement dans l'angle qui sépare la corne antérieure de la postérieure. Ils rapprochent ce fait de celui de Charcot et Gombault.

Altérations diverses de la substance nerveuse. — On a encore signalé des lésions des cellules des cornes antérieures et des colonnes de Clarke : atrophie (Jarisch, Gangitano), dégénérescence vitreuse (Gangitano), la présence de masses vitreuses homogènes dans la substance médullaire (Jarisch), la formation de vacuoles ovoïdes ou sphériques de dimensions variées dans les cordons blancs et les commissures (Gangitano), le spina-bifida (Gangitano).

SYMPTOMATOLOGIE. — Siemerling et d'autres avec lui ont prétendu que la moelle n'était jamais atteinte isolément, et que, dans tous les cas de syphilis médullaire héréditaire, les symptômes cérébraux l'emportaient au point de dominer le tableau clinique. MM. Fournier,

(1) M. Marfan, Gasne et Philippe, *Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôp.*, 18 nov. 1898.

Gilles de la Tourette, Gasne et R. Peters (1) ont montré ce que cette opinion avait d'exclusif. Il n'en reste pas moins vrai que la syphilis héréditaire a une prédilection manifeste pour les parties supérieures de l'axe nerveux. La forme cérébro-spinale est la plus fréquente. Quand les atteintes de l'affection portent plus spécialement sur la moelle, elles ont encore une tendance marquée à en occuper les régions supérieures, d'où résulte la production d'une forme quadriplégique souvent compliquée de phénomènes bulbaires. La forme dorso-lombaire ou paraplégique qui constitue la forme commune de la syphilis médullaire acquise est ici plutôt rare. Après la description rapide de ces trois formes principales, nous signalerons d'autres variétés exceptionnelles.

Forme cérébro-spinale. — Les manifestations cérébrales, troubles intellectuels, accès d'épilepsie, nystagmus, paralysie faciale, paralysies motrices et contractures des membres sont tellement prédominantes qu'elles absorbent le tableau clinique. La multiplicité et la variabilité des symptômes sont du reste telles qu'il est impossible de donner de ce type une description d'ensemble.

Le plus fréquemment les symptômes médullaires sont pour ainsi dire absents et les phénomènes paralytiques observés sont explicables par les lésions de l'encéphale. Aussi est-il très difficile d'affirmer que la moelle est atteinte. Les observations de Siemerling et de Böttinger, si remarquables au point de vue anatomo-pathologique (méningo-myélites embryonnaires diffuses types), ressortissent à cette forme.

Forme cervicale supérieure. — Elle appartient aux syphilis précoces et tardives. Elle est caractérisée le plus souvent par une quadriplégie, quelquefois par une paralysie des membres supérieurs seuls (deux cas d'Hénoch). Le début se fait le plus souvent par les membres supérieurs. Les troubles de la sensibilité, simple engourdissement, douleurs quelquefois vives, précèdent ordinairement ceux de la motilité. Les quatre membres sont souvent touchés à des degrés différents. La paralysie est rarement flasque; ordinairement les réflexes s'exagèrent, l'épilepsie spinale apparaît et la contracture s'installe progressivement. Ces phénomènes moteurs s'accompagnent constamment de troubles variables de la sensibilité, d'anomalies dans le jeu des sphincters et quelquefois seulement de la production d'escarres.

On a constaté dans plusieurs cas de la raideur de la nuque ou un renversement de la tête en arrière quand l'enfant est tenu sur son séant (Bednar, Hénoch).

Il est exceptionnel qu'au début ou dans le cours de l'affection on ne note pas quelques phénomènes cérébraux discrets : paralysie d'une paire cranienne, céphalée nocturne, diplopie, etc.

Dans un certain nombre d'observations on voit apparaître divers symptômes d'origine bulbaire (vertiges, troubles de l'articulation des

(1) R. Peters, Les myélites hérédo-syphilitiques des nouveau-nés et des nourrissons (*Rous. Arkh. Pathol. Klinitch. meditz. bacteriol.*, 1900, t. X, f. 2. p. 162).

mots, parésies dans la sphère du trijumeau, dyspepsie, gastralgie et vomissements, hématémèses) qui trahissent l'extension de la lésion de la moelle cervicale à la moelle allongée (forme bulbo-médullaire).

Sous l'influence du traitement, la maladie guérit complètement ou s'améliore. Dans ce dernier cas, l'amélioration est souvent prédominante sur les membres supérieurs ou sur les inférieurs et, tandis que les uns récupèrent le mouvement, les autres entrent en contracture.

L'autopsie n'a été pratiquée que dans le cas de Bartels. Il s'agissait d'une gomme développée au-devant de l'atlas et de l'axis et comprimant la moelle.

Forme dorso-lombaire. — Tous les faits publiés ont trait à la syphilis héréditaire tardive. Elle ne diffère en rien de la forme acquise. Aucune particularité à indiquer dans le début, les troubles de la sensibilité, ceux des sphincters et de la motilité, la marche, la durée, la terminaison. Elle mène aussi fréquemment à la chronicité et se montre alors sous les deux aspects de la paraplégie avec contracture (obs. de Gilles de la Tourette) et de la paraplégie avec démarche spasmodisque (obs. de Friedmann, Fournier, Gasne et Athanassio). Dans un cas de Gilles de La Tourette l'affection, localisée à la queue de cheval, se distinguait par la distribution des troubles sensitifs.

Il n'y a pas eu d'examen nécropsique.

Forme amyotrophique. — M. Raymond a particulièrement attiré l'attention sur cette forme à l'occasion de l'observation d'une fillette hérédo-syphilitique qui présenta une monoplégie brachiale bientôt suivie d'atrophie musculaire.

Déjà Hénoch avait signalé l'atrophie musculaire dans une de ses deux observations. Hammond (1) avait rapporté un fait d' « atrophie musculaire progressive » chez un enfant atteint de syphilis héréditaire tardive. Les mains, les avant-bras et les bras étaient envahis et présentaient des secousses fibrillaires marquées. Il existait de plus de l'hémiatrophie de la langue, des troubles de la motilité des lèvres, des paralysies oculaires, enfin les phénomènes tabétiques chroniques : incoordination des mouvements, signes de Romberg et de Westphal.

Tabes hérédo-syphilitique. — Les phénomènes tabétiques ne sont pas exceptionnels dans le cours de la syphilis héréditaire cérébro-spinale. L'observation précédente d'Hammond en est un exemple. Dans le cas de Siemerling il existait de l'ataxie.

Mais le tabes vrai peut-il être une conséquence de l'infection hérédo-syphilitique? C'est une question que s'est posée M. Fournier (2) et qu'il a résolue par l'affirmative en s'appuyant sur quatre cas personnels et surtout sur deux cas de B. Remak qui lui ont paru absolument démonstratifs. M. Gilles de la Tourette en a publié un exemple plus récent.

(1) Hammond, Progressive muscular atrophy syph litic (*New York neurol. Society*, 4 avril 1893).

(2) Fournier, La syphilis héréditaire tardive. Paris, 1886, p. 525.

Maladie de Friedreich. — M. Marie le premier s'est demandé si cette affection ne pouvait pas être rattachée à l'hérédo-syphilis. Son enquête est restée négative. De même, Gasne s'est livré à ce sujet à des recherches qui sont restées infructueuses. M. R. Dreyer-Dufer(1) a publié un cas de syphilis cérébro-spinale simulant la maladie de Friedreich chez un sujet de quatorze ans qui guérit par le traitement spécifique.

DIAGNOSTIC. — Nous serons brefs sur le *diagnostic différentiel*, indiquant seulement ce qui est spécial à la syphilis héréditaire.

On reconnaîtra la *peudo-paralysie syphilitique* et l'impotence du membre qu'elle détermine à la présence des mouvements volontaires dans les segments de membre sous-jacent à l'articulation immobilisée, à la conservation des réactions électriques et de la sensibilité, à l'existence de douleurs spontanées ou provoquées, enfin à l'existence de la tuméfaction et de la crépitation au niveau de la jointure malade.

Le *mal de Pott* ne pourra être distingué de la myélite que s'il existe une déformation osseuse visible. Les exemples de mal de Pott syphilitique héréditaire sont relativement nombreux. Plusieurs exemples en ont été rapportés par Laschewitz, d'autres sont dus à MM. Fournier, Jasinsky, Gangolphe.

La *maladie de Little* peut être difficile à distinguer de certaines myélites chroniques avec spasme ou contracture. M. Fournier et M. Gilles de la Tourette ont du reste rapporté à la syphilis héréditaire de la moelle deux faits de maladie de Little dans lesquels les phénomènes cérébraux faisaient presque totalement défaut.

Le *diagnostic étiologique* demande toute l'attention de l'observateur. Il faut rechercher avec le plus grand soin les manifestations syphilitiques concomitantes déjà signalées à l'étiologie, et, tout particulièrement, les lésions des organes des sens et des dents, les ulcérations ou les cicatrices lombo-fessières, les déformations craniennes et celles du tibia. Une enquête minutieuse sera faite, s'il est possible, du côté des parents. Lorsqu'il s'agira d'un adulte soupçonné de syphilis héréditaire, il faudra de plus éliminer la notion de syphilis acquise.

PRONOSTIC, TRAITEMENT. — La gravité de la syphilis héréditaire congénitale ou précoce semble tenir plus aux lésions des autres viscères qu'à celles de la moelle. Dans les cas où la moelle est seule atteinte ou l'est d'une façon prédominante, l'action curative du traitement n'a pas paru douteuse dans un nombre relativement considérable de cas.

Il est donc absolument nécessaire ici, comme dans la forme acquise, d'agir rapidement et avec énergie. Le traitement mixte devra être mis en œuvre avec les modifications qu'il comporte suivant l'âge des sujets.

(1) M. R. Dreyer-Dufer, Un cas de maladie de Friedreich (*Bull. de la Soc. de dermat.*, 10 déc. 1896).

MALADIES DES MÉNINGES RACHIDIENNES

PAR

HENRI CLAUDE,

Médecin des hôpitaux.

Les altérations des méninges spinales constituent rarement des maladies autonomes. — De ces membranes plus que de tout autre organe, on peut dire que les lésions qu'on y observe sont le plus souvent la conséquence des processus pathologiques qui ont leur siège au voisinage ou qui atteignent l'économie tout entière.

Les inflammations aiguës des méninges spinales accompagnent à peu près constamment celles des méninges cérébrales (méningites aiguës, méningites cérébro-spinales). Dans les méningites tuberculeuses, alcooliques, les altérations peuvent présenter leur maximum d'intensité au niveau des enveloppes du cerveau, mais elles ne laissent pas intactes celles de la moelle et quelquefois frappent celles-ci d'une façon élective.

Dans les diverses myélites, les méninges sont, à des degrés différents, bien souvent intéressées. La syphilis qui frappe la moelle atteint toujours en même temps les méninges. La tuberculose vertébrale, les tumeurs du canal rachidien, toutes les causes de compression de l'axe spinal qui ont été étudiées dans d'autres parties de ce Traité déterminent des lésions méningées, qui à leur tour peuvent provoquer des altérations secondaires des racines ou de la moelle.

On le voit, la plupart des maladies des méninges spinales sont solidaires d'autres maladies des méninges cérébrales, du cerveau, de la moelle et du canal rachidien, et leur étude ne peut être distraite de ces dernières. Nous rappellerons seulement, dans cet exposé, leur place dans la description générale des maladies du système nerveux, et nous nous occuperons plus particulièrement de certaines affections, dans lesquelles les méninges rachidiennes sont à peu près seules intéressées.

La disposition et la structure de ces méninges a été décrite ailleurs (1). Leurs connexions avec les diverses parties du système nerveux ont été indiquées. Nous reviendrons, dans le cours de notre description, sur certains détails qu'il pourra être utile de rappeler.

A la physiologie pathologique générale, nous avons peu de chose à ajouter à ce qui a été dit à propos des méninges cérébrales. Les manifestations cliniques des méningites spinales se confondent avec celles des méningites cérébrales. Certains signes toutefois, tels que celui de Kernig, sont plutôt en rapport avec les altérations des méninges spinales.

(1) Voy. Hutinel et Klippel, *Maladies des méninges cérébrales*, in *Traité de médecine*, t. IX, p. 272 et 388.

Les symptômes des méningites spinales sont pour la plupart des symptômes d'emprunt. Troubles moteurs, troubles sensitifs, troubles trophiques, toute cette symptomatologie souvent bruyante traduit l'irritation, la compression, la destruction de l'axe bulbo-spinal ou des racines nerveuses. Une mention particulière doit être faite toutefois pour les phénomènes douloureux, qui prennent souvent une importance exceptionnelle.

Les douleurs dans les altérations des méninges peuvent être dues aux compressions nerveuses, mais, comme l'a bien indiqué Vulpian, elles traduisent aussi parfois l'irritation simple de la dure-mère. Cette membrane n'est pas dépourvue de nerfs; contrairement aux idées de Kölliker, Rüdinger a affirmé l'existence de ramuscules nerveux libres ou périvasculaires dans la dure-mère; Luschka, Rüdinger, dans le tissu cellulo-adipeux du canal rachidien et autour des sinus veineux, ont décrit de nombreux plexus nerveux; enfin les recherches des histologistes modernes, grâce aux techniques délicates employées aujourd'hui, nous ont fait connaître le mode de terminaison des fibrilles nerveuses dans les méninges. D'ailleurs, expérimentalement, Flourens, Philippeaux et surtout Vulpian ont démontré que la dure-mère était douée d'une certaine sensibilité. Vulpian découvrait la dure-mère et pinçait cette membrane fortement, et il constatait que sous l'influence de cette excitation la pression artérielle s'élève, les battements du cœur se ralentissent, les contractions se renforcent à chaque excitation, enfin la pupille se dilate.

Quant à la pie-mère, l'existence de réseaux nerveux à son intérieur n'est pas douteuse : Pürkinje les a décrits chez le bœuf; Kölliker a vu ces fibrilles formées de tubes de 3 μ à 6 μ, accompagner les vaisseaux et entrer avec eux dans la moelle. D'après Remak, ces fibres proviennent des racines postérieures et, pour Rüdinger, en partie du grand sympathique. Au point de vue physiologique, Magendie et Cl. Bernard ont vu la sensibilité de la pie-mère s'atténuer sur les régions antéro-latérales de la moelle après section des racines antérieures, ce qui indique l'existence de fibres récurrentes qui suivent ces racines. D'après Vulpian, les fibres nerveuses sont beaucoup plus nombreuses à la partie postérieure qu'à la partie antérieure de la pie-mère, et, dans les recherches expérimentales, on est frappé de la sensibilité extrême des régions postérieures de la pie-mère à la moindre excitation, mécanique, électrique, thermique ou chimique. Pour cet auteur, la prédominance des lésions des méningites aiguës et surtout chroniques à la partie postérieure de la moelle pourrait être expliquée par cette richesse de fibres nerveuses. En effet, ces fibres sont non seulement des fibres sensitives et probablement trophiques, mais encore des fibres sympathiques, c'est-à-dire vaso-motrices pour la plupart. « Les influences pathogénétiques qui retentissent sur les membranes médullaires agiront grâce à cette innervation spéciale

avec plus d'énergie sur les régions postérieures de la pie-mère que sur les autres régions pour y déterminer les troubles morbides de l'inflammation (1). »

Ainsi on comprend que les méninges irritées, enflammées, peuvent avoir des réactions propres, associées ou non à celles qui résultent des altérations des organes avec lesquels elles sont en connexion.

Les lésions des méninges spinales peuvent être divisées en deux grands groupes : les lésions qui s'accompagnent de manifestations cliniques appréciables et peuvent engendrer d'autres altérations médullaires, nerveuses, etc., et celles qui restent muettes ou tout au moins sans symptômes apparents et qui ne provoquent pas de dégénérescences secondaires.

ALTÉRATIONS SANS SYMPTOMES CLINIQUES.

Ossifications et calcifications des méninges. — On rencontre assez fréquemment implantées sur l'arachnoïde de petites concrétions osseuses, du volume d'un grain de mil, isolées ou groupées, lenticulaires, siégeant particulièrement sur les parties postérieures de la membrane et dans les régions inférieures du canal rachidien. On n'en trouve pas sur la pie-mère, et on ne les a signalées que très rarement sur la dure-mère. Heschl et Ludwig ont décrit chez les vieillards des incrustations calcaires de la dure-mère constituées par du carbonate et du phosphate de chaux.

Pigmentation. — La surface de l'arachnoïde, surtout dans les régions cervicales et bulbo-protubérantielles, est souvent parsemée de taches punctiformes ou de petits placards d'une coloration gris brunâtre ou ardoisée. Signalées par Valentin et bien décrites par Virchow, ces taches sont dues à la présence de cellules pigmentaires semblables à celles de la choroïde et n'ont pas de signification pathologique.

Varices. — Le développement considérable du système veineux rachidien explique l'existence de dilatations veineuses, constatées fréquemment à la surface interne de la dure-mère et sur la pie-mère. Elles peuvent favoriser les épanchements de sang intrarachidiens.

Méningites radiculaires. — On sait que les racines rachidiennes antérieures et postérieures se rassemblent pour traverser la dure-mère. En réalité, cette membrane est seulement refoulée ainsi que l'arachnoïde, et elle constitue, doublée par cette dernière, une gaine qui se continue avec le périnèvre des nerfs et qui émet des cloisons destinées à séparer les racines et les faisceaux qui les composent. Mais, après un trajet de longueur variable, la racine postérieure se dégage de cette enveloppe pour aller se jeter dans le ganglion rachidien, la racine antérieure continue son trajet. La portion de racines

(1) Vulpian, Leçons sur les maladies du système nerveux, 1879.

comprise entre la sortie du sac sous-arachnoïdien et l'entrée de la racine postérieure dans le ganglion porte le nom de *nerf radiculaire*. En effet, dans cette partie, les racines ont la structure d'un nerf périphérique enveloppé de sa gaine lamelleuse, et présentent des espaces lymphatiques périfasciculaires en communication directe avec l'espace sous-arachnoïdien, constituant en quelque sorte des diverticules de celui-ci espacés régulièrement sur toute la hauteur de l'axe bulbo-spinal, ainsi qu'au niveau des méninges cérébrales, puisque les nerfs crâniens présentent une disposition analogue (1). Or ces fentes « deviennent un lieu d'élection pour toutes les lésions inflammatoires qui siègent dans la cavité sous-arachnoïdienne ; non seulement les inflammations s'y fixent, mais encore elles s'y développent, au point que des méningites à peine visibles peuvent donner naissance à de grosses névrites radiculaires » (Nageotte). Cette région est donc particulièrement vulnérable : Nageotte, de Massary y ont constaté des altérations dans un certain nombre d'affections générales. Ces lésions ne nous intéressent que d'une façon indirecte, car ce sont des névrites plutôt que des méningites, mais ces névrites sont sous la dépendance vraisemblablement de la méningite. En effet, dans un cas de méningite d'origine otitique, Nageotte a pu voir sur des coupes en série un mince anneau de pus autour des fascicules nerveux à l'entrée des racines dans la gaine, lequel se retrouvait sur tout le trajet du nerf radiculaire jusqu'au ganglion, formant de véritables abcès qui distendaient la gaine.

Dans les tumeurs cérébrales, Batten et Collier, puis Nageotte ont décrit des dégénérescences des racines au niveau des nerfs radiculaires, appréciables seulement par la méthode de Marchi, et accompagnées d'une néoformation conjonctive périfasciculaire considérable, lésions qui paraissent secondaires à une méningite très légère caractérisée par une infiltration cellulaire discrète de la pie-mère et de légères altérations vasculaires.

C'est une névrite radiculaire transverse assez analogue à la précédente qui a été décrite par Nageotte dans le tabes et qui a été considérée par cet auteur comme l'origine de la dégénérescence des cordons postérieurs, tandis qu'Obersteiner et Redlich mettaient en cause, en même temps que des altérations vasculaires, des lésions de méningite pie-mérienne étranglant les racines au niveau de leur pénétration dans la moelle, et y engendrant de même une dégénérescence des cordons postérieurs.

La part qu'il convient d'assigner dans la pathologie médullaire aux lésions des méninges au voisinage des racines rachidiennes est loin d'être fixée encore actuellement, mais il semble résulter tout au moins des travaux que nous venons de résumer que certaines parties des

(1) Nageotte, Sur la systématisation dans les affections du système nerveux et en particulier dans le tabes (*XIII^e Congrès internat. de méd., sect. de neurol.*, Paris, 1900).

racines entourées par les prolongements des méninges et en communication par les fentes lymphatiques avec la cavité sous-arachnoïdienne présentent des aptitudes pathologiques spéciales (Nageotte) que nous devions rappeler à cette place.

ALTÉRATIONS AVEC SYMPTOMES CLINIQUES.

CONGESTION DES MÉNINGES SPINALES.

La congestion des méninges est certainement un accident fréquent qui peut survenir isolément, mais qui complique surtout la plupart des autres états pathologiques des centres nerveux. Il est difficile toutefois d'apprécier son rôle exact, car elle est souvent fugace, et, d'autre part, les congestions observées aux autopsies sont dues aux troubles circulatoires agoniques et à la réplétion des vaisseaux des méninges favorisée par la position des cadavres. Toutefois la constatation d'une distension considérable des vaisseaux, de fines arborisations capillaires, invisibles habituellement, de petites hémorragies disséminées çà et là permettent de penser à l'existence d'une fluxion congestive pendant la vie. Autrefois le domaine des troubles congestifs des méninges était singulièrement étendu. J.-P. Frank et surtout Ollivier ont retracé un tableau clinique de la congestion des méninges, d'où l'on a distrait, à juste titre, bien des symptômes qui reviennent plutôt à la méningite, particulièrement dans ses formes frustes, que les études cytologiques récentes du liquide céphalo-rachidien ont mises en évidence, à la paralysie ascendante de Landry, etc.

Avec Vulpian, on peut admettre que la congestion des méninges est active ou passive.

La congestion passive s'observe dans les maladies qui provoquent la stase veineuse généralisée, dans les maladies du cœur à la phase asystolique, dans les affections pulmonaires accompagnées d'asphyxie, dans certaines intoxications qui paralysent le cœur.

Les congestions actives sont le résultat d'une action irritative, portant sur la moelle ou les méninges, provoquant une vaso-dilatation réflexe. Elles se voient au début des méningites cérébrales ou spinales qui, dans certains cas, peuvent tuer avant l'apparition des exsudats purulents au milieu de crises convulsives, de sorte que la seule lésion constatée à l'œil nu est une hyperémie intense des méninges avec de petits foyers hémorragiques. De même la congestion des méninges accompagne les convulsions tétaniques, éclamptiques, les états de mal épileptique, choréique, certains empoisonnements (digitale, strychnine, cyanure de potassium, oxyde de carbone). Enfin, unie à un certain degré d'inflammation méningée, la congestion doit exister dans la période initiale des maladies

infectieuses dont la rachialgie est un des caractères les plus saillants (variole, scarlatine, grippe, amygdalite, etc.).

La rachialgie est d'ailleurs le symptôme le plus caractéristique de la congestion méningée. Elle présente des degrés d'acuité variable suivant les cas, et peut engendrer une certaine régidité de la colonne vertébrale. Elle siège surtout au niveau de la région lombaire. Peut-on attribuer à l'hyperémie méningée les douleurs dans les membres, la parésie ou la faiblesse des membres inférieurs, les fourmillements dans les pieds, etc., constatés au stade initial de certaines maladies infectieuses, à la suite de la suppression du flux menstruel ou hémorroïdaire? Ces caractères de la congestion méningée, admis par quelques auteurs, nous semblent très discutables.

HÉMORRAGIES DES MÉNINGES SPINALES.

Les hémorragies méningées peuvent se produire à la surface externe de la dure-mère, dans le tissu cellulo-adipeux qui la sépare de la face interne du canal osseux (hémorragies extraméningées), ou à la face interne de la dure-mère : hémorragies méningées proprement dites, intra-arachnoïdiennes ou sous-arachnoïdiennes et pie-mériennes.

Hémorragies extradure-mériennes. — Ces hémorragies sont la conséquence des ruptures des riches plexus veineux de la région. Elles sont provoquées par les traumatismes portant sur la colonne vertébrale, les fractures, les luxations, les plaies pénétrantes, les caries et carcinoses vertébrales, la syphilis méningée, surtout chez les enfants hérédo-syphilitiques. Hayem a vu un épanchement hémorragique autour des racines dans un cas de sarcome de la dure-mère. Expérimentalement, le même auteur a déterminé des hémorragies extradure-mériennes par arrachement du sciatique chez des lapins. Les grandes convulsions (tétanos, éclampsie), les intoxications, les maladies hémorragipares agissent sans doute à la fois par les troubles circulatoires et les altérations méningées qu'elles déterminent, pour provoquer les ruptures vasculaires. La stase veineuse, d'origine cardiaque ou pulmonaire, cause rarement ces hémorragies méningées. Les anévrysmes de l'aorte ou des artères vertébrales peuvent s'ouvrir au niveau du canal rachidien et doivent être distingués de ces hémorragies.

Les symptômes des hémorragies extradure-mériennes sont mal déterminés. Dans les cas de traumatismes ou de blessures de la colonne vertébrale, ils disparaissent dans l'ensemble des autres symptômes. Dans les maladies générales, ce sont les signes souvent peu caractérisés que nous avons indiqués dans la congestion des méninges. Enfin, si l'épanchement est très abondant, il peut pro-

voquer des compressions des racines et de la moelle avec leurs symptômes ordinaires.

Hémorragies intradure-mériennes. — Elles sont plus intéressantes à cause des conséquences qu'elles entraînent, quoiqu'elles soient plutôt moins fréquentes et moins importantes que les précédentes au point de vue de l'épanchement sanguin. On les rencontre dans les mêmes circonstances. Les troubles circulatoires et respiratoires [asphyxie des nouveau-nés (Cotugno)], les maladies convulsivantes, infectieuses, hémorragiques, les inflammations aiguës et chroniques des méninges (syphilis particulièrement), les pachyméningites engendrent les hémorragies de la dure-mère ou de la pie-mère. Magnan a reproduit expérimentalement des hémorragies de la pie-mère chez des chiens à qui il faisait absorber de l'essence d'absinthe ou qu'il intoxiquait par l'alcool, et qui succombaient avec des convulsions épileptiformes.

L'hématorachis est souvent la conséquence de manœuvres obstétricales, particulièrement dans les présentations du siège, et spécialement quand l'extraction se fait par les pieds. L'hémorragie de la cavité arachnoïdienne s'observe aussi à la suite d'hémorragies qui ont pris naissance dans la cavité crânienne et qui ont gagné le canal rachidien (fracture du crâne, hémorragies cérébrales, ventriculaires, cérébelleuses). Netter et Clerc (1) ont vu une hémorragie sous-arachnoïdienne chez un enfant, survenue à la suite d'un effort violent pour grimper à la corde lisse et attribuable à l'extension forcée de la moelle.

Les hémorragies intradure-mériennes occupent des sièges différents suivant les cas. Dans les inflammations primitives de la dure-mère, elles peuvent être enkystées et localisées à certaines parties de la membrane épaissie. Dans les hémorragies consécutives aux traumatismes, à l'apoplexie du canal spinal (Leyden), aux ruptures vasculaires, l'épanchement occupe la cavité arachnoïdienne sur une étendue plus ou moins grande, ne dépassant pas en général la hauteur de deux ou trois vertèbres ; mais il peut occuper toute la cavité et engainer les racines nerveuses. Vulpian a déterminé des hémorragies méningées chez le chien et a vu le sang se collecter de façon très variable et se résorber toujours très rapidement. Les hémorragies consécutives aux lésions médullaires, aux méningites, aux altérations des vaisseaux de la pie-mère restent souvent limitées aux espaces sous-arachnoïdiens.

Symptomatologie. — L'hémorragie méningée peut passer inaperçue au milieu des autres symptômes morbides préexistants ou concomitants. Elle peut être la seule manifestation clinique et tantôt est annoncée par quelques prodromes, douleurs rachidiennes,

(1) Netter et Clerc, *Bull. de la Soc. méd. des hôpitaux*, 1901.

irradiations douloureuses dans les membres, tantôt apparaît brusquement (début apoplectiforme). L'intensité des symptômes dépend du degré de compression de la moelle et des racines. On note ordinairement surtout des phénomènes d'irritation et particulièrement la rachialgie, qui est à peu près constante et est exagérée par les mouvements du tronc ; la rigidité de la colonne vertébrale, qui est sous la dépendance de la douleur ou de la contraction musculaire réflexe ; des irradiations douloureuses dans le tronc, des douleurs fulgurantes dans les membres supérieurs ou inférieurs, suivant le siège de la compression, des troubles sensitifs variés (paresthésies, hyperesthésies, névralgies des extrémités). Ces phénomènes d'excitation s'accompagnent parfois de secousses convulsives, de tressaillements et d'accès tétaniformes.

Enfin le plus caractéristique de ces symptômes est la paralysie, siégeant surtout aux membres inférieurs, mais pouvant atteindre les quatre membres. Elle est rarement complète dès le début, mais augmente progressivement pendant deux ou trois jours jusqu'à la paralysie absolue. Elle peut frapper un membre plus vivement que l'autre.

L'anesthésie est peu prononcée au début et s'accentue progressivement quand la compression est forte. Elle peut atteindre les muqueuses, particulièrement celles de la vessie, de l'urètre, de l'intestin, quand les nerfs de la queue de cheval sont intéressés. La rétention d'urine et des matières fécales, ou l'incontinence ont été observées dans les cas où l'hémorragie est importante. Les réflexes rotuliens sont, au début, plutôt diminués ; ultérieurement, ils se modifient suivant l'importance des lésions de compression. Les phénomènes généraux dépendent de la nature des lésions causales : l'apyrexie est de règle quand il n'y a pas d'infection surajoutée.

Les hémorragies méningées, qu'elles aient eu le début brusque apoplectiforme ou qu'elles se soient produites progressivement, ont une évolution en rapport avec la quantité de sang épanché et les désordres engendrés secondairement. Dans les cas légers, les phénomènes restent stationnaires, quoiqu'il soit fréquent d'observer vers le deuxième ou quatrième jour une exacerbation des symptômes et un léger mouvement fébrile dus à la réaction inflammatoire qui accompagne habituellement la résorption des épanchements sanguins, ou à une infection atténuée. Au bout de quelques jours, s'il n'y a pas de complications infectieuses véritables, et si les troubles de compression ne sont pas intenses, les symptômes s'atténuent progressivement et, au bout d'un mois, six semaines, la guérison est possible. Mais souvent des complications viennent interrompre l'évolution favorable de la maladie : méningites secondaires, accidents infectieux du côté des voies urinaires, des poumons, escarres, etc. Quand les paralysies des membres sont très prononcées, on observe

de l'atrophie musculaire, des raideurs articulaires, tendineuses; les paralysies des sphincters peuvent persister fort longtemps. Tous ces symptômes devront être étudiés avec soin, car ils indiquent l'intensité des lésions médullaires ou nerveuses secondaires ; c'est sur leur constatation que sera basé le diagnostic et surtout le pronostic.

Diagnostic. — Il s'appuiera surtout sur les éléments étiologiques que nous avons énumérés. Dans certains cas, il pourra être évident. En l'absence de commémoratifs, le début apoplectiforme ou l'augmentation progressive des phénomènes en quelques heures ou quelques jours seront des signes de valeur. Toutefois le diagnostic pourra rester hésitant entre l'hémorragie méningée et l'hémorragie intramédullaire ou hématomyélie. Dans ce dernier cas, les paralysies motrices et sensitives prennent d'emblée un caractère plus marqué et les symptômes d'irritation sont moins prononcés. Les hémorragies cérébrales seront d'un diagnostic en général facile.

Pronostic. — Lorsque les accidents n'ont pas revêtu d'emblée un caractère grave, la marche de la maladie est généralement favorable. Les dangers diminuent, en effet, avec le temps écoulé. L'hémorragie se produisant au niveau de la région cervicale peut entraîner la mort rapidement par les troubles bulbaires qu'elle engendre; de même, les hémorragies abondantes causent l'anémie cérébrale, la syncope et peuvent être immédiatement mortelles. Après la phase d'apoplexie, les dangers ne proviennent guère que des complications infectieuses, qui constituent l'exception. En général, la maladie est terminée au bout de un à deux mois, laissant seulement à sa suite les séquelles sur lesquelles nous avons insisté, paralysies motrices ou sensitives, troubles des sphincters, etc., dont l'évolution est essentiellement variable.

Traitement. — Il consistera dans le repos absolu. La position horizontale sur le dos est mal supportée par certains malades, qui sont soulagés en se couchant sur le côté. Cette précaution peut être utile pour éviter la congestion stasique des régions postérieures des méninges ainsi que des poumons. Leyden et Goldscheider recommandent encore l'application de glace sur la région de l'épanchement, de ventouses sèches ou scarifiées. Les émissions sanguines générales sont inutiles. Il faudra songer à éviter le développement des escarres ; enfin les divers phénomènes douloureux et les complications infectieuses seront l'objet d'une thérapeutique particulière à chaque cas.

TUMEURS DES MÉNINGES SPINALES.

Les tumeurs des méninges ne traduisent guère leur existence que par les symptômes ordinaires des compressions de la moelle. — Elles ont été étudiées dans leurs variétés anatomiques comme dans leurs caractères cliniques au chapitre des *Compressions de la moelle*.

INFLAMMATION DES MÉNINGES SPINALES.

Les inflammations des méninges spinales sont souvent liées à celles des méninges cérébrales, que leur évolution soit aiguë ou chronique. Toutefois, dans certains cas, les phénomènes prédominent au niveau des enveloppes de la moelle ou sont dès le début localisés à ces dernières. Les méningites spinales ainsi constituées présentent des aspects cliniques bien caractérisés, c'est elles que nous aurons uniquement en vue. Elles sont divisées en méningites aiguës et chroniques; toutefois, entre ces deux variétés, il y a place pour des types intermédiaires, méningites subaiguës, qui sont en rapport surtout avec la tuberculose.

MÉNINGITES AIGUES.

Le processus inflammatoire dans les méningites aiguës est souvent étendu aux diverses méninges, et l'axe spinal est lui-même fréquemment intéressé ; mais les lésions peuvent être limitées à l'une ou l'autre des membranes, constituant la pachyméningite, inflammation de la dure-mère, et la leptoméningite, inflammation de l'arachnoïde et de la pie-mère. — La méningo-myélite mérite également une mention spéciale.

ÉTIOLOGIE. — Leptoméningite. — Les causes de cette méningite sont des plus nombreuses. Elle peut se produire sous l'influence d'un traumatisme de la région de la colonne vertébrale, ou consécutivement à un abcès, une tumeur de la paroi, une plaie septique. Les escarres du sacrum, des fesses, engendrent fréquemment ces méningites suppurées. Les maladies infectieuses générales présentent souvent des localisations méningées: la pneumonie, la fièvre typhoïde, l'infection purulente, l'érysipèle, la scarlatine, l'endocardite ulcéreuse ont été particulièrement mis en cause, mais bien d'autres maladies de nature microbienne peuvent être compliquées de méningite : nous retiendrons surtout les suppurations pulmonaires, bronchites aiguës, bronchites fétides, gangrènes pulmonaires, les pleurésies purulentes ; les otites moyennes suppurées, les ostéomyélites, les phlegmons infectieux.

La méningite tuberculeuse spinale aiguë a été observée dans la granulie, ou à la suite d'ouverture d'abcès d'origine osseuse dans la cavité arachnoïdienne.

Le froid, le surmenage, les efforts musculaires ne jouent point d'autre rôle que celui de cause prédisposante. — On admet que la maladie s'observe plutôt chez les individus jeunes et particulièrement du sexe masculin.

Les agents véritablement nécessaires de la méningite aiguë sont

les divers microbes pyogènes. — Nous ne les énumérerons pas ; nous rappellerons seulement le rôle prépondérant du streptocoque et du pneumocoque et des agents de la gangrène, particulièrement des anaérobies.

Pachyméningites. — Les pachyméningites se développent à la suite de suppurations de la région vertébrale : abcès, pleurésie purulente, gangrène pulmonaire, caries costales ; psoïtis, angines de Ludwig (Leyden et Golscheider), hématomes suppurés des muscles prévertébraux, traumatismes et plaies suppurantes des régions sacrée et lombaire.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Dans la *pachyméningite*, les lésions du tissu cellulaire compris entre la dure-mère et le canal rachidien sont souvent les premières en date. Il est rare que cette *péripachyméningite purulente aiguë* soit très étendue ; toutefois Strümpell a vu un abcès du tissu cellulaire du bassin, au cours d'une pyohémie puerpérale, fuser à travers les trous de conjugaison de la région lombo-sacrée, à la surface de la dure-mère jusqu'à la région cervicale. La méninge est d'abord enflammée à sa surface externe, puis elle devient plus épaisse et la face interne se prend à son tour ; sa surface est congestionnée, vascularisée, recouverte d'un exsudat séro-fibrineux. — Quand l'inflammation est plus intense et aboutit à la suppuration, les méninges internes s'altèrent à leur tour.

Leptoméningite. — Que ses lésions soient primitives ou secondaires, la pie-mère présente d'abord une vascularisation et une dilatation capillaire intenses. Elle perd sa transparence, et les espaces sous-arachnoïdiens sont distendus par une sérosité claire, puis louche, enfin véritablement purulente.

L'arachnoïde est épaissie, recouverte d'un exsudat fibrineux ou d'une couche pseudo-membraneuse ; sa cavité est remplie d'un liquide louche, floconneux, quelquefois absolument purulent.

Le pus est d'ailleurs concrété sur les parties postérieures de la moelle, le long des racines qui sont engainées souvent par les fausses membranes fibrino-leucocytiques. Des adhérences se constituent entre les deux feuillets de la cavité. Nous avons déjà insisté sur la localisation élective des lésions sur les parties postérieures de l'axe spinal. Celui-ci peut être altéré sur toute son étendue, particulièrement dans les méningites cérébro-spinales. Toutefois, la région du renflement cervical et celle du renflement lombaire sont le siège de lésions toujours plus développées. Dans les méningites secondaires aux suppurations de la tête ou du cou, ou aux méningites de la base du cerveau, la région cervicale peut être seule malade.

Dans la *méningite des escarres*, l'inflammation se propage au contraire peu à peu de bas en haut, et elle reste souvent limitée. La dure-mère, presque mise à nu parfois, a une coloration noir verdâtre ;

elle est ramollie par le sphacèle, baigne dans un pus ichoreux, fétide, mal lié. La pie-mère est entourée du même exsudat sanieux. Quand les lésions du tissu cellulaire sont moins profondes, la dure-mère peut être respectée, et les lésions sont constituées seulement par un exsudat purulent remplissant les espaces sous-arachnoïdiens et entourant les racines.

Méningo-myélite. — Dans la plupart des méningites et surtout des leptoméningites, les parties superficielles de la moelle sont altérées. Cette myélite périphérique est habituellement légère, et est caractérisée par la multiplication des cellules névrogliques, par une leucocytose dans les régions marginales plus ou moins marquée, par la dilatation des capillaires en rapport avec un processus diapédétique à des stades divers. Si ces altérations vasculaires sont plus intenses, si l'inflammation atteint un degré plus élevé, on constate l'existence d'une véritable myélite localisée à la périphérie de la moelle, myélite marginale ou diffuse.

Ces foyers de myélite marginale sont caractérisés par la congestion diapédétique plus intense, le ramollissement de la substance blanche et des lésions artérielles et capillaires pouvant déterminer des thromboses.

Les foyers de myélite diffuse sont absolument analogues à ceux décrits dans les myélites infectieuses; on y constate l'existence de petits foyers d'hémorragie ou de ramollissement, des thrombo-artérites, une prolifération névroglique et leucocytique intense et des altérations cellulaires variables.

Si l'évolution des lésions est lente, ces foyers sont constitués surtout par une prolifération névroglique qui tend à l'organisation scléreuse. Dans la substance blanche, les cylindraxes se dépouillent de leur myéline, se gonflent ou s'atrophient ; les artérioles qu'on trouve généralement au niveau de ces îlots sont engainées par un manchon leucocytique ; la substance grise ne présente que des altérations cellulaires ; on n'observe pas, en général, les ramollissements hémorragiques constatés dans les méningo-myélites aiguës.

Enfin, comme nous l'avons pu voir dans un cas de méningo-myélite subaiguë, ces îlots de sclérose embryonnaire n'engendrent pas ou peu de dégénérescence des cordons nerveux qui les traversent. Les caractères histologiques de ces myélites subaiguës présentent quelques analogies avec ceux de la sclérose multiloculaire des centres nerveux ou sclérose en plaques, dans laquelle les lésions méningées sont, il est vrai, très réduites et dont les caractères différents sont expliqués par la longue durée de la maladie.

Les méningo-myélites s'observent surtout à la région lombaire ; elles peuvent occuper toute la hauteur de la moelle, en présentant un maximum de lésions au niveau du renflement cervical et du renflement lombaire. La région périépendymaire est une des

parties les plus altérées de la moelle; il n'est pas rare de voir le canal dilaté, rempli de pus, dépouillé de son épithélium, et la paroi de la cavité reste limitée par la substance grise plus ou moins ramollie.

PATHOGÉNIE. — L'origine infectieuse de ces méningites ou de ces méningo-myélites ne fait plus de doute. Le rôle des agents microbiens ou des toxines sécrétées par eux a été démontré par les recherches bactériologiques et expérimentales. Ces méningites ont été en effet réalisées en introduisant directement les microbes dans les méninges ou en déterminant des infections générales qui se localisaient sur ces membranes. C'est ainsi que le bacille de l'endocardite étudié par Gilbert et Lion, injecté dans la circulation du lapin, engendrait des méningites surtout spinales, fibrino-leucocytiques ou hémorragiques, et qui constituaient la lésion d'élection produite par ce microbe (1).

Nous avons déterminé avec M. Phisalix (2), au moyen du bacille de la septicémie des cobayes, très analogue à celui de la maladie des chiens, des méningo-myélites des plus caractéristiques. Quelques gouttes de culture de ce bacille, injectées dans les veines des chiens, provoquent d'une façon régulière, constante, une méningo-encéphalo-myélite en même temps que certaines lésions hépatiques, rénales ou cardiaques (endocardite végétante). Ces méningo-myélites se développent en quelques heures et entraînent rapidement la mort, avec un ensemble de symptômes tout à fait analogues à ceux de la méningite humaine. Les lésions consistent en un exsudat purulent remplissant les ventricules cérébraux et les espaces sous-arachnoïdiens. Elles occupent surtout la région bulbo-protubérantielle et cervicale. Le canal épendymaire est toujours dilaté, rempli de pus, et la substance médullaire voisine est ramollie. L'exsudat dans un cas était purement séreux à l'œil nu, quoique contenant au microscope de nombreux leucocytes polynucléaires et le bacille pathogène.

La propagation aux méninges des foyers purulents ou gangreneux du voisinage peut se faire par continuité. C'est le cas des abcès qui engendrent la péripachyméningite purulente et ultérieurement la méningite. Mais souvent la surface ulcérée des escarres est éloignée du canal rachidien. On admet en pareil cas que les agents infectieux sont apportés par la circulation sanguine ou lymphatique, ou suivent, pour arriver aux méninges, les gaines nerveuses. Des expériences récentes de Homen et Laitinen (3) corroborent cette conception pathogénique. Ces auteurs ont injecté des streptocoques ou leurs

(1) Lion, Th. de Paris, 1890.

(2) C. Phisalix et Henri Claude, Méningo-encéphalo-myélites expérimentales (*C. R. de la Soc. de biologie*, juillet 1898).

(3) Homen et Laitinen, *Beiträge zur path. Anat. Ziegler*, 1899, XXV.

toxines dans les gaines de certains nerfs (sciatique par exemple) et ont vu les lésions infectieuses se propager jusqu'aux méninges, qui étaient le siège d'une infiltration cellulaire plus ou moins intense et de petites hémorragies, ainsi que les racines postérieures, dont les gaines épidurales étaient remplies de cellules rondes. Dans l'épaisseur des méninges et dans le liquide céphalo-rachidien ils mirent en évidence la présence de chaînettes de streptocoques.

Enfin les recherches de Sicard, de Guillain, montrent bien les connexions étroites qui existent entre les espaces sous-arachnoïdiens, les gaines lymphatiques des nerfs et les gaines périvasculaires dans l'intérieur des centres nerveux. Tous ces espaces communiquent facilement, et l'on conçoit aisément que les germes suivant les courants lymphatiques puissent être transportés sur les diverses parties du système nerveux. Le canal épendymaire constituerait même une sorte de drain dans lequel le liquide céphalo-rachidien s'élèverait des parties inférieures aux parties supérieures, ce qui explique qu'il soit si fréquemment le siège de lésions infectieuses.

Méningo-myélites tuberculeuse et syphilitique. — Une mention spéciale doit être faite dans ce chapitre pour les méningo-myélites syphilitique et tuberculeuse, dont les lésions et la pathogénie diffèrent des autres méningites et méningo-myélites que nous venons d'étudier. La méningo-myélite syphilitique a été exposée dans une autre partie de cet ouvrage. Nous rappellerons rapidement que les méningo-myélites tuberculeuses peuvent être rapprochées des maladies que nous avons étudiées jusqu'à présent, car l'anatomie pathologique et la bactériologie permettent seules de les distinguer dans certains cas.

La méningo-myélite ou leptomyélite tuberculeuse, dont la description a été faite très complètement pour la première fois par le Pr Raymond en 1886 (1), a été l'objet récemment de nombreux travaux parmi lesquels nous citerons ceux de Dejerine et Theohari, de Philippe et Cestan, Thomas et Hauser, Oddo et Olmer. Elle peut revêtir deux formes : la myélite nodulaire et la myélite infiltrée. La première est caractérisée par la présence de véritables foyers tuberculeux à centre caséeux, à zone périphérique embryonnaire ; la seconde, par l'infiltration du tissu nerveux de la moelle et des méninges, par des traînées de lymphocytes autour des vaisseaux et à distance de ceux-ci, et çà et là dans la pie-mère ou dans la moelle de petites tumeurs tuberculeuses. Dans les cas de Philippe et Cestan l'infiltration était des plus intenses avec tendance rapide à la caséification, sans constitution de tubercules proprement dits à cellules géantes. Enfin Oddo et Olmer (2) ont constaté seulement une infiltration périvasculaire et quelques amas cellulaires constituant une

(1) Raymond, *Revue de méd.*, 1886.
(2) Oddo et Olmer, *Soc. de neurol.*, mai 1901.

ébauche de nodule tuberculeux, mais sans granulations véritables, sans caséification, sans cellules géantes. L'inoculation positive au cobaye permit seule de reconnaître la nature de la maladie.

SYMPTOMATOLOGIE. — Méningites aigues. — D'après Strümpell, il n'y a pas de distinction à établir au point de vue clinique entre l'inflammation aiguë de la dure-mère et celle de la pie-mère. Dans les deux cas, les symptômes sont l'expression des troubles circulatoires et des exsudations méningées irritant et altérant la moelle ou les racines. Quand les lésions atteignent la moelle d'une façon élective, on a le tableau de la méningo-myélite, qui peut être différenciée comme nous le verrons plus loin.

Les symptômes de la méningite spinale aiguë sont en partie ceux des méningites cérébro-spinales. L'affection débute brusquement ou après une période prodromique de durée variable, qui peut passer inaperçue quand la méningite succède à une maladie infectieuse qui occupe l'attention. Les phénomènes généraux : malaise, courbature, frissons, fièvre, ouvrent la scène, puis rapidement la courbature s'accentue. La rachialgie s'exaspère, et bientôt la douleur rachidienne est le symptôme dominant. Le malade est immobilisé, redoutant tout mouvement ; l'exploration de la région vertébrale, même légère, est pénible ; la pression sur les apophyses épineuses et sur les points d'émergence des nerfs arrache des cris au patient ; cette douleur est continue, présentant toutefois des exacerbations ; elle s'étend sur une hauteur variable de la colonne vertébrale ; pour préciser le maximum d'intensité des lésions, Vulpian recommande de passer une éponge imbibée d'eau chaude sur la partie malade. Fait-on enfin asseoir le malade, on constate l'existence du signe de Kernig (voy. *Méningites cérébrales*).

La douleur ne reste pas localisée : elle s'irradie dans des directions différentes suivant le siège des lésions, le long du plexus cervical, dans le cou, la face, la mâchoire ; ou bien suit les espaces intercostaux, déterminant une sensation de constriction, de serrement, que les malades comparent à celle que provoquerait une ceinture serrée à l'extrême autour du thorax ou de l'abdomen. Dans les membres, ce sont des douleurs comparables à celles de la sciatique, ou des élancements, des secousses analogues aux secousses électriques, des sensations de broiement, d'arrachement ou également de constriction étroite. Ces *pseudo-névralgies*, très caractéristiques de toutes les lésions méningées primitives ou secondaires, peuvent s'étendre également aux muqueuses, par exemple à celles du pharynx, du larynx, provoquant des brûlures, des élancements, des contractions spasmodiques.

Les régions qui sont le siège de ces phénomènes douloureux présentent en même temps des troubles de sensibilité : hyperesthésies

ou anesthésies de la peau, sensations anormales, interprétations erronées des températures, du toucher, de la piqûre, paresthésies d'ordres divers.

La réflectivité est exagérée au début : le moindre attouchement de la peau peut déterminer des mouvements de retrait, des mouvements spasmodiques, l'érection des bulbes pileux. A une époque plus avancée de la maladie, les réflexes cutanés diminuent et peuvent disparaître. Il en est de même des réflexes tendineux.

Les troubles vaso-moteurs, dilatations capillaires allant jusqu'à l'hémorragie, érythème polymorphe, spasmes ou dilatations des petits vaisseaux à la suite de pressions, frictions légères de la peau (raie méningitique), sont fréquemment observés, ainsi que des sueurs localisées à certains segments de membres.

Les douleurs immobilisent généralement le tronc, les articulations ou les membres. Il ne faudrait pas confondre ces troubles de motilité avec les paralysies. Celles-ci sont exceptionnelles dans les méningites pures ou ne surviennent que très tardivement. Les spasmes, les contractures musculaires des régions lombaires, fessières, crurales, sont trop souvent rapportés à des paralysies spasmodiques.

La rétention d'urine d'origine spasmodique n'est le plus souvent que transitoire.

Dans les méningites cervicales, les troubles vaso-moteurs de la face, rougeurs unilatérales, bilatérales, les troubles pupillaires, l'enophtalmie, les vomissements, la dyspnée, la dysphagie, le hoquet unis aux névralgies occipitales, faciales, sont des signes de valeur pour établir le diagnostic topographique des lésions.

Les symptômes généraux sont la fièvre, qui est élevée, à type variable, la céphalée, la constipation, les troubles digestifs, les modifications du pouls, qui ont des caractères variables suivant l'importance des altérations méningées.

Méningo-myélite. — La participation de la moelle à la méningite est signalée surtout par les paralysies motrices et sensitives étendues. On peut observer la parésie ou la paralysie complète des membres inférieurs ou des membres supérieurs. L'anesthésie peut être étendue à toute la partie inférieure du corps. Les troubles trophiques sont en même temps fréquents : atrophie musculaire, escarres sacrées, fessières, escarres du talon. L'œdème est à peu près constant quand la moelle est profondément atteinte. Les troubles des sphincters sont variables, suivant le siège des foyers de myélite : le plus souvent c'est l'incontinence des matières fécales et de l'urine qu'on observe. De même, les réflexes sont exagérés ou abolis, suivant les variétés de lésions.

Nous ne rappellerons pas tous les symptômes qui ont été étudiés dans le chapitre des *Myélites aiguës*, mais nous insisterons sur ceux qui permettent d'individualiser ces méningo-myélites au point de vue

clinique, comme nous avons essayé de le faire au point de vue anatomique. Le caractère essentiel de ces affections, c'est la coexistence de troubles de sensibilité et particulièrement de sensibilité subjective d'une part, et de troubles moteurs des membres, troubles trophiques, trouble des sphincters, d'autre part. En effet, dans les myélites aiguës, les douleurs rachidiennes, comme les douleurs pseudo-névralgiques, n'atteignent pas le degré d'acuité observé dans les formes complètes de méningo-myélite, et, dans les méningites spinales pures, les paralysies des membres, des réservoirs et les altérations trophiques ne font pas partie du tableau clinique. Le rapprochement de ces deux ordres de symptômes, qui sont plus ou moins marqués suivant les cas, permettra de faire le diagnostic des trois variétés de maladies.

Les phénomènes généraux, l'intensité des troubles fonctionnels ne permettront pas de confondre ces méningites et méningo-myélites avec les névralgies simples, les douleurs musculaires, le lumbago. Certaines polyarthrites de la colonne vertébrale peuvent être difficiles à différencier de la méningite à évolution subaiguë. Vulpian a cité un cas intéressant où le diagnostic resta longtemps en suspens.

Actuellement, l'étude du liquide céphalo-rachidien obtenu par ponction lombaire permet de trancher la difficulté. On pourra par ce procédé différencier la méningo-myélite tuberculeuse de la méningo-myélite infectieuse et des polynévrites. Peut-être sera-t-il possible également de reconnaître par ce moyen la pachyméningite externe symptomatique du mal de Pott, par exemple, des lepto-méningites tuberculeuses à évolution lente.

MARCHE. — PRONOSTIC. — La marche des méningites spinales est différente suivant leur nature, leur origine, leur siège, leur étendue.

La méningite et la méningo-myélite tuberculeuses peuvent avoir une évolution aiguë (Crocq), mais en général leur marche est lente, progressive. La plupart des méningo-myélites subaiguës sont tuberculeuses ou syphilitiques. Les méningites infectieuses, primitives ou secondaires, ont généralement une marche rapide, extensive. Les phénomènes généraux prennent rapidement un caractère de gravité exceptionnelle : les troubles respiratoires, cardiaques, le ralentissement du pouls indiquent l'extension de la méningite au bulbe. La mort en est la terminaison ordinaire. Le pronostic est particulièrement grave quand ces méningites surviennent sur des organismes déjà affaiblis par des maladies infectieuses antérieures, par des maladies nerveuses, par des maladies cachectisantes exigeant le séjour au lit. La méningite n'est alors qu'une complication terminale.

Toutefois l'étude plus complète des méningites, grâce à la ponction lombaire, a montré dans ces derniers temps que les inflammations méningées bénignes et curables (formes ambulatoires) étaient

plus fréquentes qu'on ne le supposait, et qu'ainsi le pronostic de la méningite rachidienne et même cérébro-spinale, considéré comme presque fatal, devait être atténué dans sa portée.

Les péripachyméningites consécutives aux lésions de la colonne vertébrale, bien que pouvant laisser à leur suite des troubles sensitifs assez persistants, sont généralement peu dangereuses.

La durée des méningites suraiguës est de deux à trois jours. Dans les formes aiguës et subaiguës, la maladie évolue en un temps variable, de deux semaines à trois ou quatre mois.

TRAITEMENT. — Le traitement de ces méningites sera le même que celui des méningites cérébro-spinales : ponction lombaire, bains tièdes, hypnotiques et analgésiques appropriés aux diverses manifestations symptomatiques.

MÉNINGITES CHRONIQUES.

Sous ce titre nous étudierons successivement les inflammations chroniques de la pie-mère (leptoméningites), celles de l'arachnoïde (arachnitis), enfin toutes les différentes variétés de pachyméningite. Bien souvent les diverses membranes sont confondues dans un même processus inflammatoire, c'est ce qu'on observe particulièrement dans les pachyméningites, et surtout dans la pachyméningite cervicale hypertrophique. Mais chacune de ces maladies a cependant son individualité et mérite une description à part.

Leptoméningite chronique.

ÉTIOLOGIE. — La leptoméningite chronique est toujours secondaire. Les descriptions de leptoméningite primitive admises par les anciens auteurs ne reposent sur aucun fait anatomo-clinique authentique (Strümpell). Il est probable que la plupart des observations publiées sous ce nom avaient trait à des méningo-myélites relevant de la syphilis ou de la tuberculose. Ces deux maladies sont, en effet, parmi les facteurs pathogéniques les plus fréquemment rencontrés.

La leptoméningite est de même à peu près constante dans le tabes et la paralysie générale, dont on connaît les rapports étroits avec la syphilis. La plupart des myélites chroniques s'accompagnent de méningite partielle, au moins en est-il ainsi de la sclérose en plaques, les scléroses combinées, certaines myélites transverses, certaines poliomyélites, la syringomyélie enfin, dont nous verrons plus tard les rapports avec la pachyméningite.

Certaines intoxications, saturnisme, alcoolisme, engendreraient l'inflammation chronique de la pie-mère spinale (voy. *Méningite cérébrale chronique*). Enfin les infections qui déterminent des

méningites aiguës bénignes, limitées, peuvent laisser ultérieurement des altérations chroniques analogues aux séquelles des inflammations de la plèvre ou du péricarde.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La pie-mère et l'arachnoïde sont lésées simultanément, mais les altérations sont rarement étendues à toute la hauteur de l'axe bulbo-spinal et sont plutôt limitées à un des segments, lombaire ou cervical de préférence, et se rencontrent surtout au niveau des cordons postérieurs et des racines. On constate parfois, sur ces foyers circonscrits de méningite, des adhérences avec la dure-mère. La pie-mère est épaissie, indurée, dépolie, a perdu sa transparence ; l'arachnoïde est de même plus consistante, et les espaces sous-arachnoïdiens au microscope sont remplis d'un exsudat fibrino-leucocytique, parfois gélatineux. Sur la dure-mère on voit, dans les régions correspondantes, une néoformation cellulo-conjonctive et une vascularisation anormale. Enfin les septa qui pénètrent dans les sillons de la moelle sont plus riches en fibres conjonctives épaissies et contiennent des vaisseaux plus ou moins altérés, de même que ceux de la pie-mère.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les symptômes sont assez analogues à ceux de la méningite aiguë, mais ils sont moins accentués et parfois les lésions restent à peu près latentes. Ce sont des douleurs dans le dos, le long de la colonne vertébrale, dans la nuque, irradiées aux espaces intercostaux, au cou. La rigidité de la colonne vertébrale est moins prononcée que dans la méningite aiguë.

Les douleurs fulgurantes dans les membres, les troubles sensitifs, les parésies motrices, ne sont souvent qu'ébauchées, mais rien n'est plus variable que le type clinique de ces méningites, dont un caractère important toutefois est l'absence de fièvre.

Le diagnostic de ces affections peut être difficile ; la confusion est fréquente avec les polynévrites, le *tabes incipiens*, la myélite subaiguë (tuberculeuse, syphilitique), le mal de Pott. On ne peut chercher à différencier la leptoméningite de la pachyméningite (Leyden et Goldscheider).

Arachnitis chronique.

Nous avons signalé déjà les calcifications et les indurations fibro-calcaires que l'on rencontre quelquefois sur les méninges et particulièrement la dure-mère, chez les vieillards. Ces altérations ne donnent pas lieu à des symptômes cliniques appréciables. Il n'en serait pas de même, d'après Vulpian (1), de l'arachnitis chronique. Celle-ci est

(1) Vulpian, Maladies du système nerveux.

constituée soit par un épaississement plus ou moins considérable de l'arachnoïde viscérale, pouvant causer l'oblitération de la cavité sous-arachoïdienne, soit par des plaques fibreuses irrégulièrement arrondies, blanchâtres, opaques, incrustées parfois de sels calcaires d'aspect ossiforme, plus fréquentes à la face postérieure de la moelle et au niveau de la région dorsale inférieure, dorso-lombaire ou de la queue de cheval. Ollivier (d'Angers) et après lui Vulpian ont pensé que ces lésions se traduisaient pendant la vie par des douleurs plus ou moins vives, plus ou moins limitées et simulant de véritables névralgies. Quelques observations rapportées par Vulpian sembleraient indiquer qu'elles peuvent engendrer des troubles graves trahissant l'irritation des centres nerveux. Jaccoud a observé des compressions des racines des nerfs rachidiens suivies d'atrophie, causées par ces plaques arachnitiques.

PACHYMÉNINGITES CHRONIQUES.

Les pachyméningites chroniques sont la conséquence des diverses lésions inflammatoires des méninges molles ou de la moelle ; nous avons déjà indiqué la coexistence des différentes variétés de méningites aboutissant à la symphyse plus ou moins étendue ; dans ces cas, les altérations se rencontrent surtout à la face interne de la dure-mère (pachyméningite interne).

Les traumatismes, les lésions de la colonne vertébrale, les suppurations chroniques qui se développent à son voisinage peuvent déterminer des lésions de la dure-mère qui occupent surtout les parties externes (pachyméningite externe). C'est cette variété de méningite que l'on observe surtout dans le mal de Pott. Les phénomènes de compression qui représentent un des symptômes les plus communs de cette maladie, lorsqu'ils ne dépendent pas d'abcès ou de productions caséeuses développées dans les vertèbres, sont attribués, depuis les travaux d'Etcheverria, Michaud, Charcot, à l'épaississement fibroïde de la dure-mère au contact des foyers tuberculeux. C'est une inflammation localisée d'abord à la face externe de la dure-mère, dans laquelle se font une néoformation conjonctive et une vascularisation intenses. Mais bientôt, sous l'influence des bacilles de Koch apportés par les lymphatiques, ces vaisseaux s'altèrent, s'oblitèrent, ces follicules tuberculeux plus ou moins confluents se caséifient, et la méninge apparaît alors revêtue d'une couche caséeuse, purulente, en communication ou non avec un abcès tuberculeux ou une carie osseuse du voisinage. En même temps que ce processus tuberculeux suit son évolution, le tissu conjonctif de la dure-mère s'épaissit, s'indure par formation de nouvelles couches fibreuses stratifiées qui seront envahies à leur tour par les bacilles, de sorte que la membrane peut être atteinte dans toute son épaisseur jusqu'au

niveau de la surface interne. Alors les méninges molles s'enflamment, et l'on observe une symphyse totale de la moelle et de ses enveloppes. Dans ce tissu fibreux, caséifié à la périphérie, il n'est pas rare de voir disséminés çà et là de petits nodules, également caséeux.

Indépendamment du mal de Pott, la pachyméningite est une des formes de la méningo-myélite tuberculeuse primitive. Weiss l'a déjà signalée ; Dupré et Delamarre (1) en ont rapporté dernièrement un cas très intéressant. Les lésions consistaient en un anneau épais de pachyméningite hémorragique au niveau de la région dorso-lombaire, s'accompagnant de myélite lacunaire.

L'étude histologique montra que la néoformation était constituée par des couches fibreuses stratifiées et des hématomes. Çà et là, il existait des cellules géantes et des bacilles dans la dure-mère. La moelle montrait des îlots nécrotiques disséminés et des lésions périépendymaires qui constituaient une ébauche de syringomyélie.

Ces lésions de pachyméningite tuberculeuse sont comparables à celles que nous retrouverons quand nous traiterons de la pachyméningite cervicale hypertrophique.

La *pachyméningite rachidienne hémorragique* non tuberculeuse se distingue difficilement à l'œil nu des cas comme celui que nous venons de rapporter. Elle coïncide le plus souvent avec les hématomes de la dure-mère cérébrale et a les plus grandes analogies avec eux au point de vue étiologique comme au point de vue anatomique. Ces foyers sanguins qui apparaissent à la face interne de la dure-mère peuvent avoir des dimensions considérables. Ils sont constitués par les épanchements sanguins au milieu de néomembranes, et d'un tissu inflammatoire bourgeonnant qui est l'origine véritable des hémorragies, comme l'ont montré encore les recherches récentes de Melnikow-Raswedenkow (2). Cette pachyméningite hémorragique peut être déterminée par des infections (fièvre typhoïde, scarlatine) ou des intoxications, alcoolique surtout, ou d'origine hépatique, intestinale, rénale.

Elle se voit surtout chez les aliénés, anciens alcooliques. Les lésions consistent au début dans la production d'un exsudat fibrineux à la surface de la membrane élastique interne. Celui-ci s'organisera, sera pénétré par des vaisseaux de néoformation qui, essentiellement fragiles, engendreront les hématomes ; enfin ultérieurement, grâce à la résorption des épanchements sanguins, un tissu conjonctif, dense, fibreux, se substituera à ces premières lésions inflammatoires.

La symptomatologie de la pachyméningite chronique revêt la

(1) Dupré et G. Delamarre, Pachyméningite hémorragique et myélite nécrotique et lacunaire tuberculeuse sans mal de Pott (*C. R. de la Soc. de neurol.*, juillet 1901).

(2) Melnikow-Raswedenkow, Histologische Untersuchungen über den normalen Bau der Dura Mater und über Pachymeningitis interna (*Zieglers Beiträge zur path. Anat.*, XXVII, 1900).

plupart des caractères du syndrome de la méningite rachidienne. Dans la pachyméningite du mal de Pott, la douleur rachidienne, la rigidité de la colonne vertébrale, et surtout les pseudo-névralgies bien décrites par Charcot et Michaud, sont les signes les plus importants.

La pachyméningite hémorragique rachidienne passe souvent inaperçue quand elle complique une pachyméningite cérébrale. Les symptômes plus importants de cette dernière laissent dans l'ombre les accidents méningo-médullaires, et le diagnostic tend seulement à dépister la nature des phénomènes cérébraux. Parfois les symptômes d'irritation des méninges rachidiennes sont assez nets pour attirer l'attention, et on peut croire à une méningite cérébro-spinale aiguë. Dans un cas de Widal et Merklen, le signe de Kernig était manifeste et traduisait l'excitation des méninges rachidiennes par le sang épanché au niveau des méninges crâniennes.

En général, cette pachyméningite rachidienne se manifeste par les signes ordinaires du syndrome méningo-spinal plus ou moins caractérisés : douleurs dans la région sacrée ou dans la colonne vertébrale, douleurs névralgiques fulgurantes, irradiées ; hyperesthésies, contractions spasmodiques des muscles, etc. La marche est lente, insidieuse ; mais l'évolution de la maladie peut être interrompue par des hémorragies, déterminant des compressions brusques de la moelle et des racines et des accidents immédiatement graves. Le malade observé par Dupré et Delamarre eut ainsi une paralysie flasque à début apoplectiforme.

PACHYMÉNINGITE CERVICALE HYPERTROPHIQUE.

La pachyméningite peut se localiser au niveau du renflement lombaire (Rendu) et surtout au niveau du renflement cervical (Charcot, Joffroy), et constituer un syndrome clinique qui doit être l'objet d'une description particulière. Nous examinerons ensuite si l'on peut toujours la considérer comme une entité morbide spéciale et s'il convient plutôt de ne lui donner qu'une valeur purement symptomatique.

SYMPTOMATOLOGIE. — Suivant la description de Charcot (1) et de Joffroy (2), l'évolution de la pachyméningite cervicale hypertrophique peut être divisée en deux périodes : une première période dite *période douloureuse*, et une seconde période ou *période paralytique*.

1° Les symptômes initiaux sont les troubles sensitifs. Le malade accuse des douleurs souvent continues, s'exaspérant par crises terribles, siégeant dans la région cervicale, dans la nuque, à l'occiput, s'irradiant dans les parties latérales du cou, les épaules et les membres supérieurs. Cette période douloureuse peut durer plusieurs mois,

(1) Charcot, *Progrès méd.*, 1874.
(2) Joffroy, Th. de Paris, 1873, et *Arch. gén. de médecine*, 1876.

sans qu'on voie apparaître d'autres symptômes. Ces souffrances forcent les patients à suspendre leur travail, à garder le lit. Elles sont dues à l'irritation des racines postérieures comprimées, laquelle peut provoquer aussi des éruptions herpétiformes, zostériformes, du *glossy skin*. L'exploration de la sensibilité montre des plaques d'hyperesthésie cutanée ou musculaire. Ces troubles sont variables : en effet, si la compression nerveuse s'atténue, la sensibilité redevient normale ; si les nerfs dégénèrent, on observe au contraire l'anesthésie. Mais les lésions se propagent après un certain temps aux racines antérieures et à la moelle, et l'on voit apparaître les symptômes de la deuxième période, dite *paralytique*.

2° Celle-ci est caractérisée d'abord par la faiblesse des muscles des mains et leur atrophie progressive ; la paralysie atrophique s'étend ensuite aux avant-bras, aux bras. Ce sont surtout, pour Joffroy, les muscles formant des groupes physiologiques, c'est-à-dire les muscles dont l'action combinée produit un mouvement fonctionnel. Cette paralysie est le résultat en somme de la lésion des racines des nerfs, et comme ce sont le médian et le cubital qui sont le plus souvent atteints, il en résulte que les mouvements de flexion et d'adduction de la main et de l'avant-bras sont surtout compromis La main prend, par suite de la contraction des muscles antagonistes extenseurs, une attitude en griffe spéciale (main de prédicateur) renversée en arrière sur l'avant-bras, les doigts fléchis. La paume de la main est aplatie, par suite de l'atrophie des muscles des éminences thénar et hypothénar. Dans ces divers muscles, ainsi que dans ceux de l'avant-bras, on observe la réaction de dégénérescence.

Pendant cette période les douleurs ont souvent disparu, mais il subsiste de la raideur de la colonne cervicale ; on observe parfois une saillie et une déformation des vertèbres. Enfin on voit des troubles de sensibilité, anesthésies, paresthésies, d'ordres divers.

Si les lésions ont engendré des compressions de la moelle, il peut se produire une paralysie spasmodique des membres inférieurs, des troubles des sphincters, des troubles trophiques cutanés (escarres), comme on en observe dans la myélite transverse, mais l'atrophie musculaire fait défaut. Toutefois il faut savoir que la pachyméningite s'étendant au renflement lombaire peut engendrer une rachialgie avec des douleurs irradiées à l'abdomen et aux membres inférieurs, la paralysie ou plutôt la parésie avec atrophie de ceux-ci, enfin des troubles légers de la vessie et du rectum ; mais les réflexes rotuliens dans ce cas ne sont pas exagérés et on n'observe pas de contractures.

Évolution. — La pachyméningite cervicale hypertrophique a généralement un début lent, insidieux. La période douloureuse dure quelques mois, puis les souffrances s'atténuent et les troubles moteurs,

trophiques, les modifications de la sensibilité objective subsistent seuls pendant une durée difficile à apprécier. La maladie reste en effet le plus souvent longtemps stationnaire. Dans certains cas, après plusieurs années, on observe une amélioration notable. Joffroy a rapporté l'observation d'une femme qui, pendant cinq ans, a présenté une paralysie des quatre membres et qui n'avait plus, au moment où il rapportait son histoire, qu'une paralysie partielle du membre supérieur gauche, et pouvait subvenir à tous ses besoins.

D'autres fois, il est vrai, la mort survient consécutivement aux escarres qui accompagnent la paraplégie spasmodique causée par les lésions médullaires secondaires; ou bien on voit apparaître des vomissements, des vertiges, des syncopes, des troubles cardiaques, des troubles oculaires qui indiquent la propagation du processus inflammatoire aux méninges bulbaires et protubérantielles, complications qui mettent rapidement la vie en danger.

ÉTIOLOGIE. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Tel est le syndrome clinique dont nous devons la description méthodique aux travaux de Charcot et Joffroy, et dont quelques faits isolés avaient été signalés déjà antérieurement par Abercrombie, Gull et Koller. Cette symptomatologie est en rapport avec un ensemble de lésions également caractéristiques. « Lorsqu'on fait l'autopsie d'un cas de ce genre, dit Vulpian (1), la moelle épinière, extraite du canal rachidien avec ses membranes, offre une augmentation notable de son volume normal au niveau de la région cervicale. Elle présente là comme un renflement fusiforme plus ou moins étendu en longueur remplissant tout le canal rachidien, et qui adhère au ligament vertébral postérieur; la consistance de la moelle ainsi revêtue de ses membranes est d'une fermeté tout à fait anormale. Si l'on cherche à ouvrir la dure-mère, on éprouve de grandes difficultés ; il y a plutôt même impossibilité, à cause des adhérences internes qui unissent cette membrane à la pie-mère. »

Sur une coupe transversale, la dure-mère forme une gaine de plusieurs millimètres d'épaisseur autour de la moelle; sa consistance est extrêmement ferme; c'est un tissu sclérosé, calcifié dans certains cas, formé de couches stratifiées concentriques. La pie-mère est également épaissie. Les racines postérieures sont entourées d'un manchon scléreux dense, elles sont atrophiées, dégénérées; les racines antérieures sont souvent moins lésées, toutefois Charcot a signalé le début de la pachyméningite à la région antérieure de la moelle. Les fibres nerveuses ne sont pas toutes malades; un grand nombre même peuvent ne présenter aucun signe de dégénération.

« L'inflammation peut ainsi rester complètement limitée aux

(1) Vulpian, Maladies du système nerveux, p. 128.

méninges, et c'est ainsi que les choses se passent dans un grand nombre de cas » (Joffroy). Cependant on peut voir la moelle participer à l'inflammation, mais celle-ci, d'après la description de Joffroy, n'était qu'une complication secondaire. En est-il réellement ainsi? C'est ce qu'il nous faut maintenant discuter, car, si pendant longtemps le type anatomo-clinique de Charcot et Joffroy a été admis à peu près sans conteste, à l'heure actuelle il n'en est plus de même, et l'étude de nombreuses observations suivies d'autopsie a conduit à attribuer aux lésions médullaires une importance de plus en plus prépondérante dans l'édification du processus de pachyméningite.

Pour Joffroy, l'extension de l'inflammation des méninges au tissu de la moelle créait de petits foyers de myélite aiguë, de même que la compression des vaisseaux pouvait provoquer des troubles circulatoires, l'ischémie médullaire. Mais il s'agissait pour cet auteur, encore une fois, d'une complication secondaire. Déjà, à l'époque des publications de Joffroy, Hallopeau (1) avait attribué aux lésions de la moelle une part très importante dans l'ensemble symptomatique.

Les observations nécropsiques recueillies depuis cette époque ont montré que cette pachyméningite était le plus souvent sous la dépendance de myélites cavitaires (2), de syringomyélies, de processus de méningo-myélites infectieuses ou toxiques, souvent même d'origine syphilitique. De plus, dans bien des cas où le processus méningitique paraît primitif et les lésions médullaires secondaires, il s'agit non pas d'une pachyméningite cervicale pure, mais d'une pachyméningite cérébrale, de la base surtout, étendue à la région bulbo-protubérantielle et présentant un maximum de développement à la région cervicale. La pathogénie de la pachyméningite cervicale hypertrophique est donc des plus complexes.

Les rapports de la pachyméningite avec la syringomyélie ne sont plus contestés aujourd'hui, et l'on peut dire qu'en présence d'une semblable lésion méningée, il faut rechercher la syringomyélie, qui peut être peu caractérisée et ne présenter qu'une cavité de faible étendue. Le travail récent de Philippe et Oberthur (3) a bien mis en lumière la coexistence des deux processus méningés et médullaires (voy. *Syringomyélie*). Ces auteurs décrivent même une forme pachyméningitique de la syringomyélie caractérisée par une gliose très diffuse, constituant des cavités mal limitées et dont la marche est assez rapide.

(1) Hallopeau, *Dict. de méd. et chir. pratiques*, art. Moelle, t. XXII, p. 591.

(2) Joffroy et Achard ont été d'ailleurs parmi les premiers observateurs qui aient signalé les rapports de la pachyméningite avec la syringomyélie considérée comme une variété de myélite cavitaire (Joffroy et Achard, *Arch. de méd. expér.*, janvier 1891).

(3) Philippe et Oberthur, *Revue neurol.*, 15 décembre 1899.

La pachyméningite peut être rencontrée dans la carie osseuse syphilitique, mais, indépendamment de celle-ci, elle s'observe surtout dans certaines méningo-myélites syphilitiques développées simultanément ou consécutivement à la méningite de même nature de la base du cerveau. Jurgens a attiré l'attention sur la marche descendante des lésions méningées syphilitiques, qui débutent par les méninges cérébrales de la base et s'étendent à la région cervicale. Cette pachyméningite cervicale hypertrophique de nature syphilitique a été décrite par Eisenlohr, Jurgens, Siemerling, Lamy. Son diagnostic histologique peut être fort difficile quand il n'existe pas de lésions gommeuses à côté des altérations méningées.

Il existe en effet des pachyméningites cervicales hypertrophiques unies à des méningites chroniques de la base, dans lesquelles on ne relève aucune lésion caractéristique de la syphilis ou de la tuberculose, et qui sont comparables, pour une part au moins, au type anatomo-clinique de pachyméningite décrit par Charcot et Joffroy. Dans un cas encore inédit, observé avec G. Gasne dans le service du Pr Raymond, nous avons constaté une pachyméningite cervicale hypertrophique des plus caractéristiques ; mais les méninges du bulbe, de la protubérance et de la base du cerveau étaient également enflammées, épaissies, engainant un certain nombre de nerfs crâniens ; de plus, l'inflammation méningée s'était propagée aux vaisseaux et l'artère basilaire avait été oblitérée consécutivement à un processus d'endartérite. Cette lésion avait entraîné à sa suite un ramollissement médullaire suivi de dégénération ascendante et descendante.

On voit donc que la pachyméningite cervicale hypertrophique primitive, telle que la concevaient Charcot et Joffroy, est rare. Le plus souvent le type clinique décrit par ces auteurs est symptomatique d'une syringomyélie, d'une lésion de myélite surtout cavitaire, ou bien d'une variété de méningo-myélite syphilitique ou tuberculeuse. Enfin, dans des cas rares, elle peut se développer en dehors de ces conditions pathologiques. Elle fait alors partie d'un processus inflammatoire chronique étendu à une grande partie des méninges cérébro-spinales, pachyméningite de la base, pachyméningite bulbo-protubérantielle, etc. La pachyméningite cervicale peut enfin exister seule et constitue alors une variété particulière de la pachyméningite cérébro-spinale chronique (pachyméningite cervicale hypertrophique de Charcot-Joffroy).

Les causes de cette pachyméningite chronique primitive sont peu connues. On a invoqué, comme pour les diverses méningites chroniques, l'influence de l'alcoolisme, du saturnisme, des diverses intoxications, du froid, particulièrement du froid humide, enfin du rhumatisme. Foulon (1) admet l'existence d'une pachyméningite

(1) Foulon, Th. de Paris, 1900.

cervicale survenant à l'occasion d'un refroidissement, et qui paraît en rapport avec le développement d'une fibrose chronique d'origine toxi-infectieuse de nature rhumatismale. Cette forme serait susceptible de s'améliorer spontanément, mais serait surtout influencée favorablement par le traitement salicylé.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic du type clinique repose sur la constatation de phénomènes douloureux, suivis de troubles parétiques des membres supérieurs et d'atrophie, accessoirement de paraplégie et de paralysie des sphincters. D'après Widal et Le Sourd (1), le cytodiagnostic dans la pachyméningite cervicale hypertrophique donnerait des indications utiles. On constate dans le liquide céphalo-rachidien une prédominance de leucocytes mononucléaires, lymphocytes surtout et quelques mononucléaires moyens. C'est la formule en somme des méningites chroniques. La constatation de ce type cytologique permettra d'écarter le diagnostic du mal de Pott cervical, qui pourrait être difficile à différencier au début de la pachyméningite. Les méningo-myélites syphilitiques cervicales ne seront reconnues que par l'épreuve du traitement spécifique, favorable dans les cas traités de façon précoce, comme nous en avons observé un exemple des plus nets. Dans la méningo-myélite tuberculeuse, on pourra tenter la recherche du bacille de Koch dans le liquide céphalo-rachidien et pratiquer l'inoculation expérimentale.

La pachyméningite cérébro-bulbo-spinale sera très difficilement reconnue, car les paralysies des nerfs crâniens que l'on observe en pareil cas sont rapportées plutôt à des tumeurs de l'isthme de l'excéphale qu'à une cause de compression aussi rare que cette méningite. L'évolution lentement progressive, extensive de celle-ci, qui peut durer plusieurs années, sera un caractère important à prendre en considération.

Lorsqu'on constate un certain nombre des symptômes de la pachyméningite cervicale, il faudra toujours penser à l'existence d'une syringomyélie. L'étude des troubles de la sensibilité, de la disposition des zones d'anesthésie, des altérations trophiques, pourra être très utile en pareil cas, mais le diagnostic restera souvent en suspens.

Il faudra, en résumé, la plupart du temps, se contenter de différencier le type clinique de pachyméningite cervicale des diverses atrophies musculaires et des altérations méningées et osseuses de la région cervicale, sans affirmer la nature exacte et la cause de la lésion méningée.

PRONOSTIC. — TRAITEMENT. — Le pronostic, assez bénin dans la pachyméningite cervicale primitive de Charcot-Joffroy, puisque l'on

(1) Widal et Le Sourd, *Gaz. des hôp.*, 16 avril 1901.

a vu des arrêts et des améliorations de la maladie dont la durée dépasse souvent dix et quinze ans, est tout à fait favorable dans certaines méningites syphilitiques traitées de bonne heure, dans lesquelles la rétrocession des symptômes est complète. Il est plus grave dans les pachyméningites tuberculeuses et syringomyéliques, dans les méningites cérébro-bulbo-spinales. La mort peut survenir par suite des complications vasculaires (thrombose et ramollissement bulbaire, spinal), des lésions du bulbe et de la protubérance, des infections secondaires dues aux troubles trophiques (escarres).

Le traitement consistera dans l'emploi de la médication mercurielle et iodurée dans les cas de syphilis avérée ou douteuse. Les révulsifs sur la colonne cervicale (vésicatoires, pointes de feu), les iodures à l'intérieur, les préparations salicylées, les bains chauds peuvent donner quelques résultats. Enfin le massage et l'électrisation des muscles atrophiés et des nerfs dégénérés pourront produire une certaine amélioration.

TABLE DES MATIÈRES

DU TOME IX

MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX (*Suite*).

Maladies du cerveau (suite)..... 5
Encéphalites chroniques. — Idioties, par Bourneville..... 5
Hydrocéphalie, par Bourneville..... 80
Paralysie générale, par F. Raymond et P. Sérieux..... 95
Maladies de l'isthme de l'encéphale, par Henri Claude..... 167
Maladies du cervelet..... 172
Maladies des tubercules quadrijumeaux..... 204
Maladies des pédoncules cérébraux..... 208
Maladies de la protubérance..... 218
Maladies du bulbe..... 252
Maladies des méninges encéphaliques..... 272
Méningites aiguës, par V. Hutinel..... 272
Méningites chroniques, par Klippel..... 388
Hémorragies méningées. — Pachyméningites. — Hématome de la dure-mère, par Klippel..... 402
Insolation. — Coup de chaleur, par L. Vaillard..... 426
Maladies de la moelle épinière, par J. Dejerine et André Thomas..... 439
I. — Affections secondaires de la moelle..... 497
Traumatismes de la moelle..... 497
I. — Commotion de la moelle..... 498
II. — Contusion médullaire..... 501
III. — Écrasement de la moelle. — Compression brusque de la moelle. 502
IV. — Accidents tardifs. — Maladies organiques de la moelle épinière post-traumatiques..... 508
Compression de la moelle..... 510
Accidents médullaires au cours du mal de Pott..... 536
II. — Affections primitives non systématisées..... 552
Myélite aiguë..... 552
Poliomyélites antérieures aiguës..... 562
I. — Poliomyélite antérieure aiguë de l'enfance..... 562
II. — Poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte..... 587
Poliomyélite antérieure subaiguë..... 592
Paralysie ascendante aiguë (maladie de Landry)..... 595
Abcès de la moelle..... 602
Sclérose en plaques..... 603

Hématomyélie 624
Cavités médullaires. — Syringomyélie. — Hydromyélie 638
Tumeurs de la moelle 699
Maladie de Little 703

III. — Affections systématisées 719

Poliomyélite antérieure chronique 719
Sclérose latérale amyotrophique 739
Tabes 756
Maladie de Friedreich 859
Scléroses primitives. — Scléroses combinées. — Scléroses systématisées .. 878
Paraplégie spasmodique spinale familiale 893
Syphilis médullaire, par A. Gilbert et G. Lion 897
Syphilis acquise 897
Syphilis héréditaire 962

Maladies des méninges rachidiennes, par Henri Claude 969

Altérations sans symptômes cliniques 971
Altérations accompagnées de symptômes cliniques 973
Congestion des méninges spinales 973
Hémorragie des méninges spinales 974
Tumeurs des méninges spinales 977
Inflammation des méninges spinales 978
Méningites aiguës 978
Méningites chroniques 986
Leptoméningite chronique 986
Arachnitis chronique 987
Pachyméningites chroniques 988
Pachyméningite cervicale hypertrophique 990

7512-02. — Corbeil. — Imprimerie Ed. Crété.

ARDIN DELTEIL. — *L'Épilepsie psychique.* 1898, 1 vol. in-8..... 6 fr.

BERNARD (Claude). — *Leçons sur la Physiologie et la Pathologie du Système nerveux.* 2 vol. in-8, avec figures..... 14 fr.

BOUCHUT. — *Du Nervosisme aigu et chronique et des Maladies nerveuses.* 2e *édition*, 1 vol. in-8 de 405 pages..... 6 fr.

BOUVERET. — *La Neurasthénie* (épuisement nerveux). 2e *édition*, 1891, 1 vol. in-8 de 480 pages..... 6 fr.

CALMEIL. — *Traité des Maladies inflammatoires du Cerveau.* 2 vol. in-8..... 17 fr.

CONSTENSOUX. — *La Métamérie du système nerveux* et les maladies de la moelle. 1901, gr. in-8..... 5 fr.

CULLERRE (A.). — *Traité pratique des Maladies mentales*, par le Dr CULLERRE, médecin de l'asile des aliénés de la Roche-sur-Yon. 1 vol. in-8, 608 p., et fig. 6 fr.

— *Nervosisme et Névroses.* Hygiène des énervés et des névropathes. 2e *édition*, 1892, 1 vol. in-16 de 352 pages (*B. S. C.*)..... 3 fr. 50

— *Magnétisme et Hypnotisme*, au point de vue clinique, physiologique et médico-légal. 1895, 1 vol. in-16..... 3 fr. 50

— *La Thérapeutique suggestive* et ses applications aux maladies nerveuses et mentales, à la chirurgie, à l'obstétrique et à la pédagogie. 1893, 1 vol. in-16 de 318 pages..... 3 fr. 50

DAGONET (H. et J.). — *Traité des Maladies mentales*, par les Drs H. et J. DAGONET, médecins de l'Asile Sainte-Anne. 1894, 1 vol. gr. in-8 de 850 pages, avec 42 photogravures en couleur..... 20 fr.

DAGONET (J.). — *Le Système nerveux central.* Coupes histologiques. 1897, gr. in-8, avec planches, cart..... 3 fr. 50

EDINGER. — *Anatomie des Centres nerveux.* 1 vol. in-8, 358 p., 143 fig..... 8 fr.

GAJKIEWICKZ (W.). — *La Syphilis du Système nerveux.* 1892. 1 vol. in-8, 200 pages..... 5 fr.

GARNIER (P.) — *La Folie à Paris.* Étude statistique, clinique et médico-légale, par le Dr Paul GARNIER, médecin en chef de l'infirmerie du Dépôt de la Préfecture de police. 1890, 1 vol. in-16 de 424 p. (*Bibl. scient. contemp.*)..... 3 fr. 50

GARNIER (P.) et COLOLIAN (D.). — *Traité de Thérapeutique des Maladies mentales et nerveuses.* 1901. 1 vol. in-8, de 496 pages..... 7 fr.

GAVOY (E.). — *L'Encéphale.* Structure et description iconographique du cerveau, du cervelet et du bulbe, par E. GAVOY, médecin principal de l'armée. Préface du professeur VULPIAN. 1 vol. in-4 de 160 pages de texte et 1 atlas de 59 planches in-4, cart..... 100 fr.

GÉLINEAU. — *Traité des Épilepsies.* 1901. 1 vol. gr. in-8 de 800 pages..... 15 fr.

GILLES DE LA TOURETTE. — *Les États Neurasthéniques,* par le Dr GILLES DE LA TOURETTE, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine. 2e *édition*, 1900, 1 vol. in-16 de 96 pages, cartonné (*Actualités médicales*)..... 1 fr. 50

— *Les Myélites syphilitiques.* 1899, 1 vol. in-16 de 96 pages, cartonné (*Actualités médicales*)..... 1 fr. 50

— *Le Traitement pratique de l'Épilepsie.* 1901. 1 vol. in-16 de 96 pages, cartonné (*Actualités médicales*)..... 1 fr. 50

GLANTENAY. — *Chirurgie des Centres nerveux*, par le Dr GLANTENAY, chirurgien des hôpitaux de Paris. 1897, 1 vol. in-16 de 300 pages, avec 30 fig., cart..... 5 fr.

GRASSET (J.). — *Diagnostic des Maladies de l'Encéphale.* 1901, 1 vol. in-16 de 96 p., cart. (*Actualités médicales*)..... 1 fr. 50

GRASSET (J.). — ***Anatomie clinique des Centres nerveux***, 2e *édition*, par le Dr GRASSET, professeur de clinique médicale à la Faculté de médecine de Montpellier, 1902. 1 vol. in-16 de 96 pages, avec 12 fig., cart. (*Actualités médicales*)..... 1 fr. 50

— ***Diagnostic des Maladies de la Moelle***. Siège des lésions. 2e *édition*, 1901, 1 vol. in-16 de 96 pages, cartonné (*Actualités médicales*) ..... 1 fr. 50

HAMMOND et LABADIE-LAGRAVE. — ***Traité pratique des Maladies du Système nerveux***, par W. HAMMOND, professeur des maladies mentales et nerveuses, à l'Université de New-York. Traduction française par le Dr F. LABADIE-LAGRAVE, médecin des hôpitaux de Paris, 1890. 1 vol. gr. in-8 de 1 280 p. avec 116 fig. 20 fr.

JAKOB et RÉMOND. — ***Atlas-Manuel du Système Nerveux***, par le professeur JAKOB. 2e *édition française* par le Dr RÉMOND, professeur de clinique des maladies mentales à la Faculté de Toulouse. 1900. 1 vol. in-16 de 220 p., avec 78 pl. coloriées et 18 fig., relié en maroquin souple, tête dorée..... 20 fr.

KUSSMAUL. — ***Les Troubles de la Parole***. 1 vol. in-8 de 375 pages..... 7 fr.

LANDOUZY (L.). — ***Des Convulsions et Paralysies*** liées aux méningo-encéphalites, in-8, 248 pages..... 5 fr.

LEFERT (P.). — ***Aide-mémoire de Neurologie***. 1900. 1 volume in-18 de 300 pages, avec 26 fig., cartonné..... 3 fr.

— ***La Pratique des Maladies du Système nerveux dans les Hôpitaux de Paris***. 1894. 1 vol. in-18, cartonné..... 3 fr.

LEGRAND DU SAULLE. — ***Les Hystériques***, état physique, état mental, actes insolites, délictueux, criminels. 2e *édition*. 1891, 1 vol. in-8 de 625 pages.. 8 fr.

LEYDEN (E.). — ***Traité clinique des Maladies de la Moelle épinière***. Traduit par E. RICHARD, professeur à l'Ecole du Val-de-Grâce, et CH. VIRY, sous-directeur à l'Ecole de Santé militaire de Lyon. 1 vol. gr. in-8 de 850 p..... 14 fr.

MARVAUD. — ***Le Sommeil et l'Insomnie***, étude physiologique, clinique et thérapeutique. 1 vol. in-8, 137 pages..... 3 fr. 50

MOREAU (J.) [de Tours]. — ***Étiologie de l'Épilepsie***. in-4, 175 pages..... 4 fr.

MOREL (B.-A.). — ***Traité des Dégénérescences*** physiques, intellectuelles et morales de l'espèce humaine. 1 vol. in-8 de 700 p., avec un atlas in-4 de 12 pl..... 12 fr.

PHILIPPE. — ***Le Tabes dorsalis***, par le Dr PHILIPPE. 1897, 1 vol. gr. in-8, 200 p. 5 fr.

PLICQUE (A.-F.). — ***Le Traitement des Névralgies et des Névrites***. 1901. 1 vol. in-16 de 96 pages, cart. (*Actualités médicales*)..... 1 fr. 50

RICHE (André). — ***L'Ataxie des Tabétiques et son Traitement***. 1899, in-8, 120 pages, avec 9 planches et 5 figures..... 4 fr.

ROUX. — ***Sémiologie et traitement des Maladies nerveuses***, par le Dr J. ROUX, médecin des hôpitaux de St-Étienne. 1901, 1 vol. in-16..... 7 fr. 50

SÉE (Germain). — ***La Chorée***, par Germain SÉE, professeur à la Faculté de médecine de Paris. in-4, 154 pages..... 3 fr. 50

SIMON (P. MAX). — ***Le Monde des Rêves***. Le rêve, l'hallucination, le somnambulisme et l'hypnotisme, etc. 1 vol. in-16..... 3 fr. 50

— ***Les Maladies de l'Esprit***. 1892, 1 vol. in-16 de 350 pages..... 3 fr. 50

TOPINARD (P.). — ***De l'Ataxie locomotrice***. 1 vol. in-8 de 576 pages..... 8 fr.

VIBERT. — ***La Névrose traumatique***. Étude médico-légale sur les blessures produites par les accidents de chemins de fer et de voitures. 1893, 1 vol. in-8, 171 p. 5 fr.

VOISIN (Aug.). — ***Traité de la Paralysie générale des Aliénés***. 1 vol. gr. in-8, de 540 p., 15 pl. coloriées..... 20 fr.

— ***Leçons cliniques sur les Maladies mentales*** et nerveuses. 1 vol. in-8 de 766 pages, avec figures..... 15 fr.

ZAMBACO (A.). — ***Des Affections nerveuses syphilitiques***. 1 vol. in-8..... 7 fr.

J. HOLZER
BINDER
BOSTON, MASS.